

# Autres tumeurs de la paroi digestive

- Polype fibroïde inflammatoire
- Leiomyome
- Leiomyosarcome
- Schwannome
- Tumeur maligne des gaines nerveuses

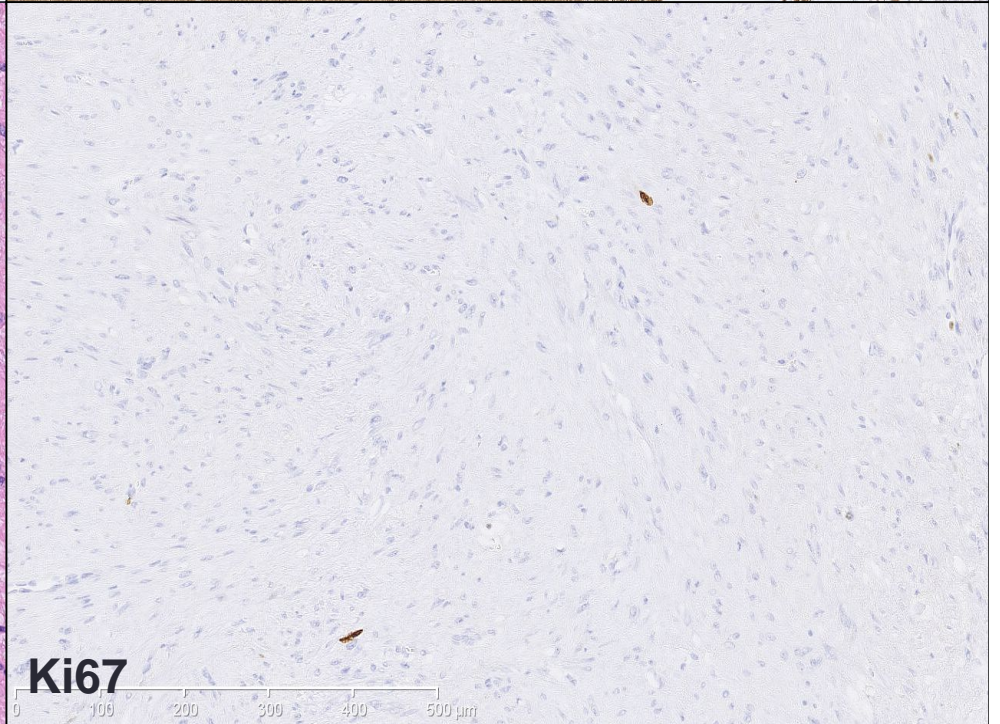
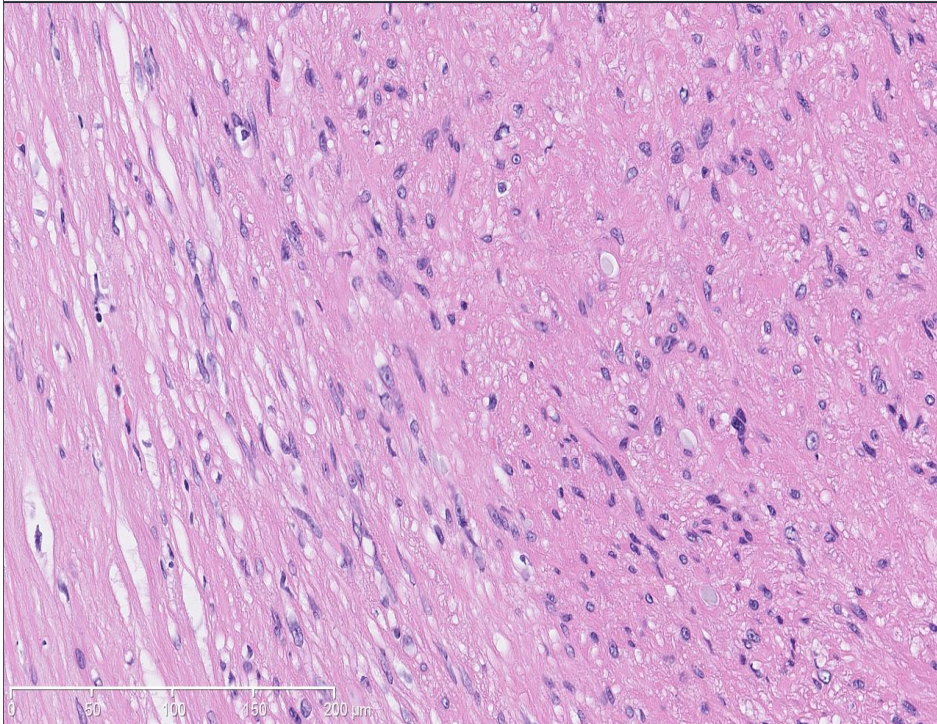
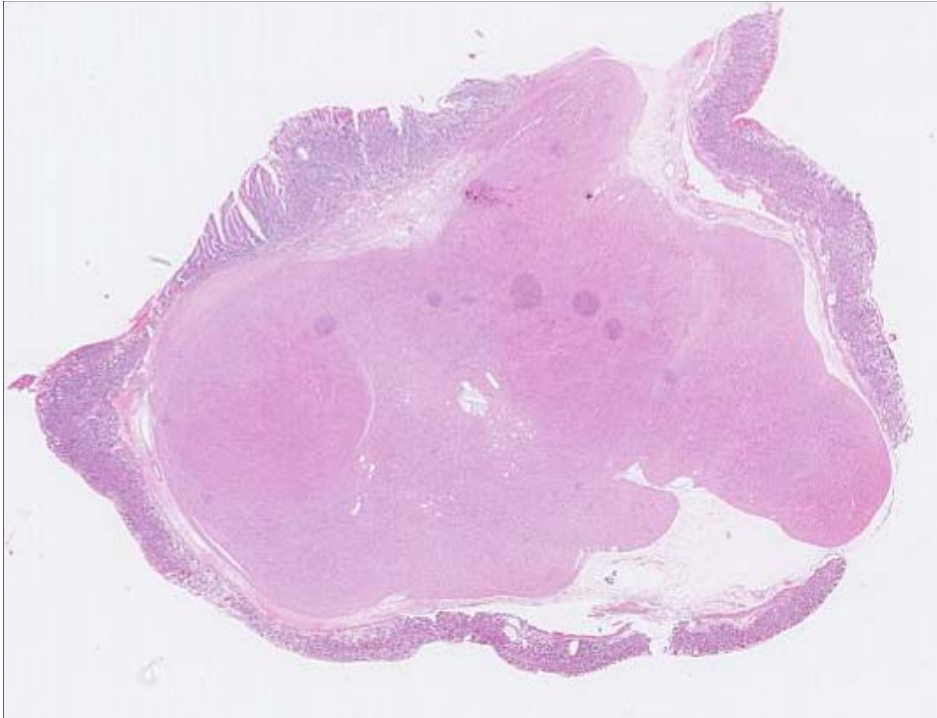
# Leiomyome du tube digestif

- Beaucoup plus rare que les GIST
- Localisations
  - Colon 80% : lésion polypoïde
  - Œsophage : lésion intramurale
- Découverte souvent fortuite sur pièce opératoire
- Taille 1-18 cm
- Limitation, contours lobulés

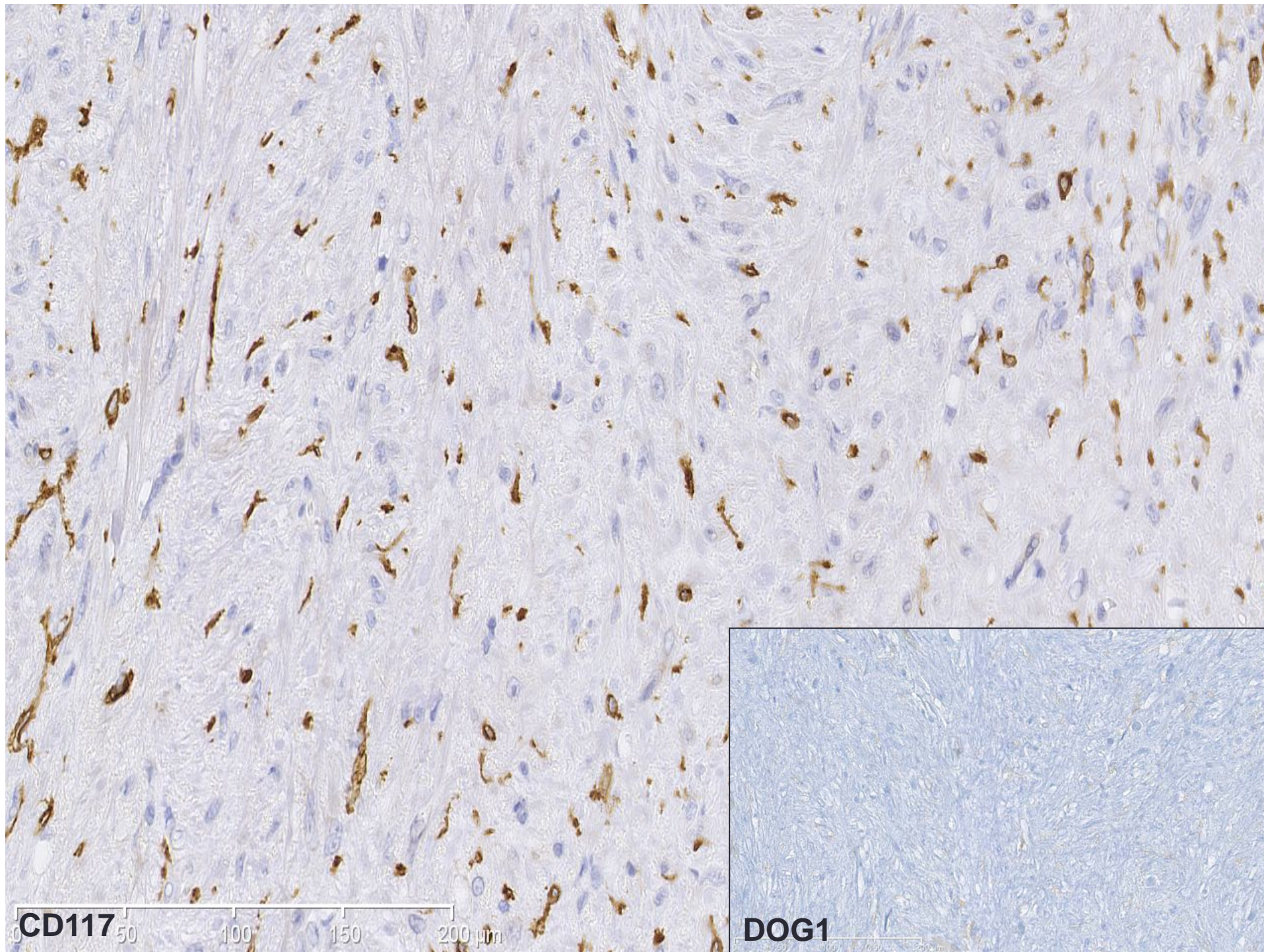
# Leiomyome du tube digestif

- Fibres musculaires lisses très différenciées, noyaux « tronqués »
- Pas d'atypies ni de mitoses (ou  $< 1/50$  champs)
- IHC
  - AML+, h-caldesmone+, desmine+
  - CD117-, DOG1-  
(attention mastocytes CD117+, cellules de Cajal en amas CD117+ et DOG1+)





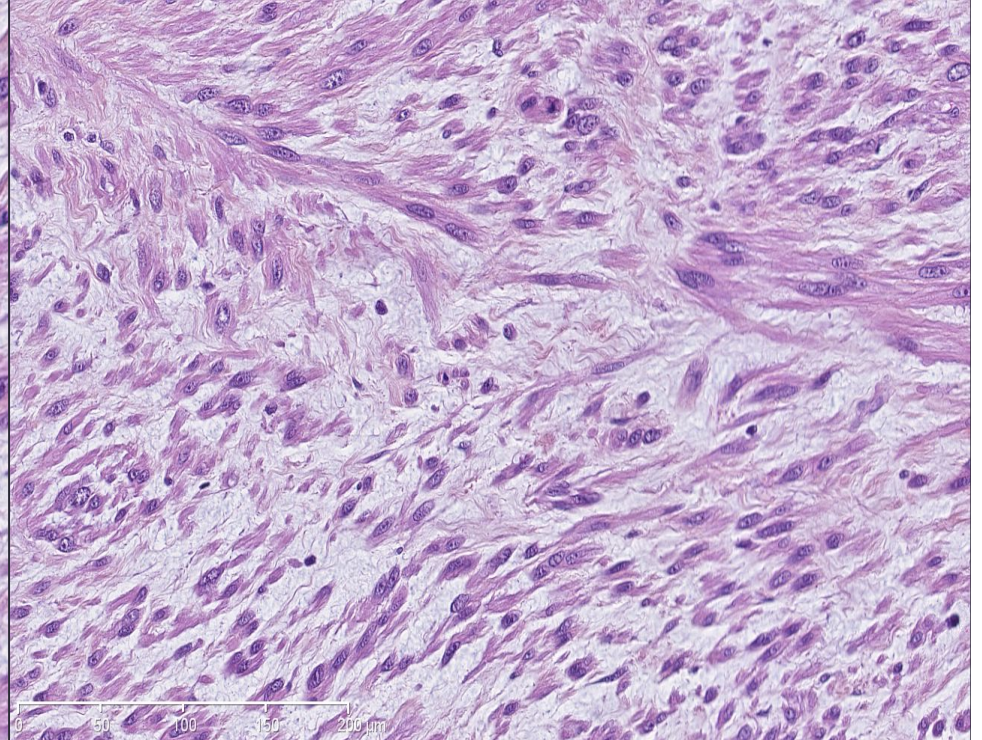
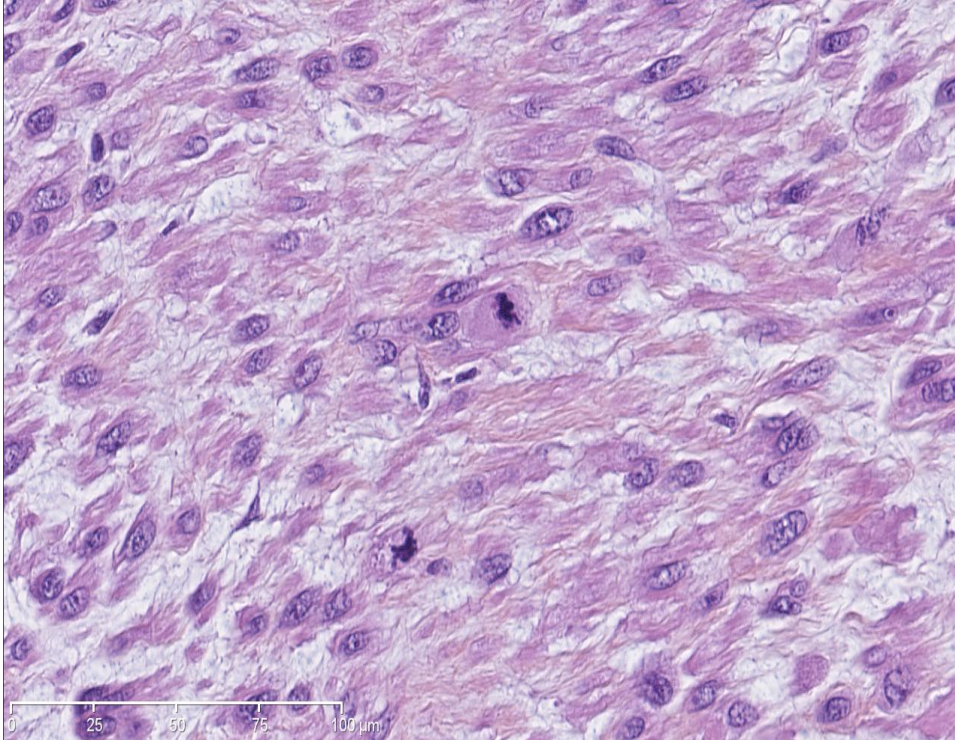
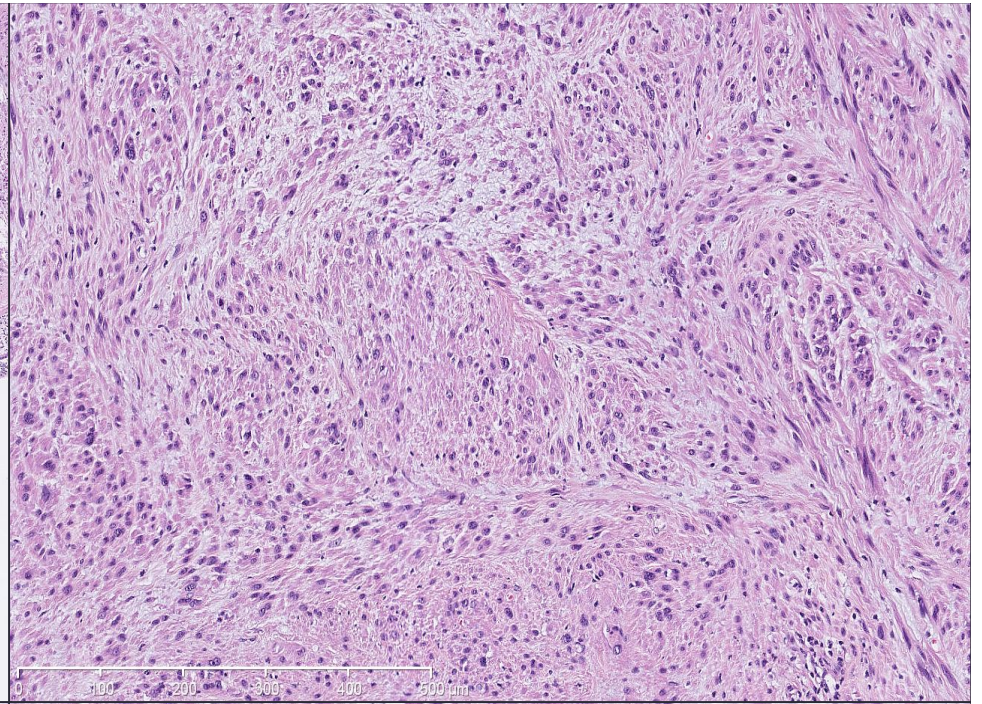
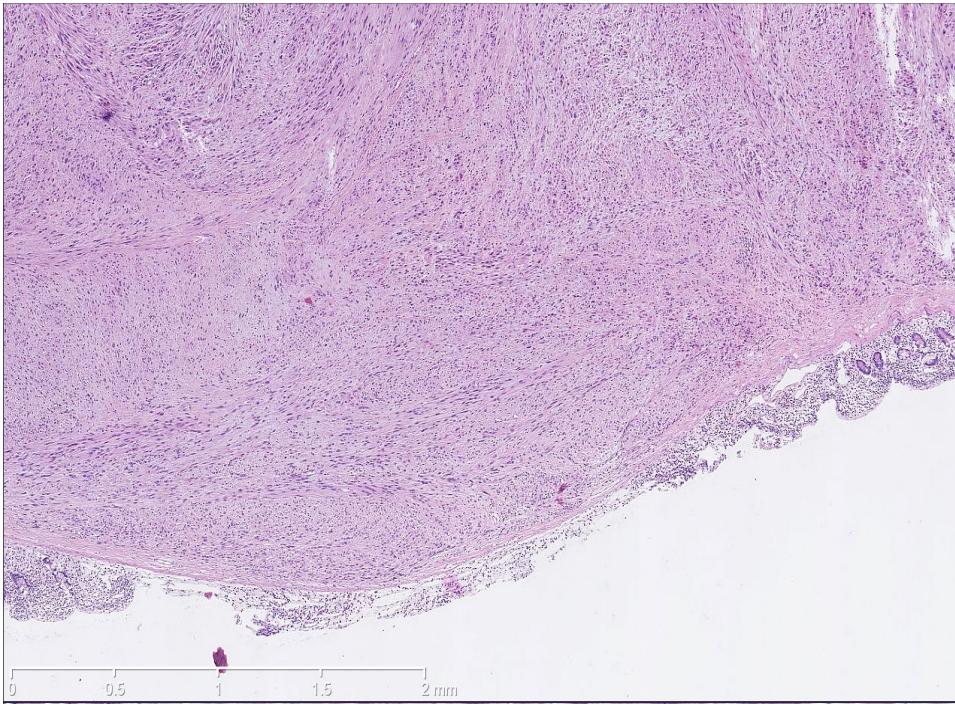




# Leiomyosarcome du tube digestif

- Rare
- Masse intramurale ulcérée ou polype intraluminal
- Taille 10-19 cm
- Histo :
  - Cellules fusiformes et/ou pléomorphes
  - Nombreuses mitoses
  - Foyers de nécrose

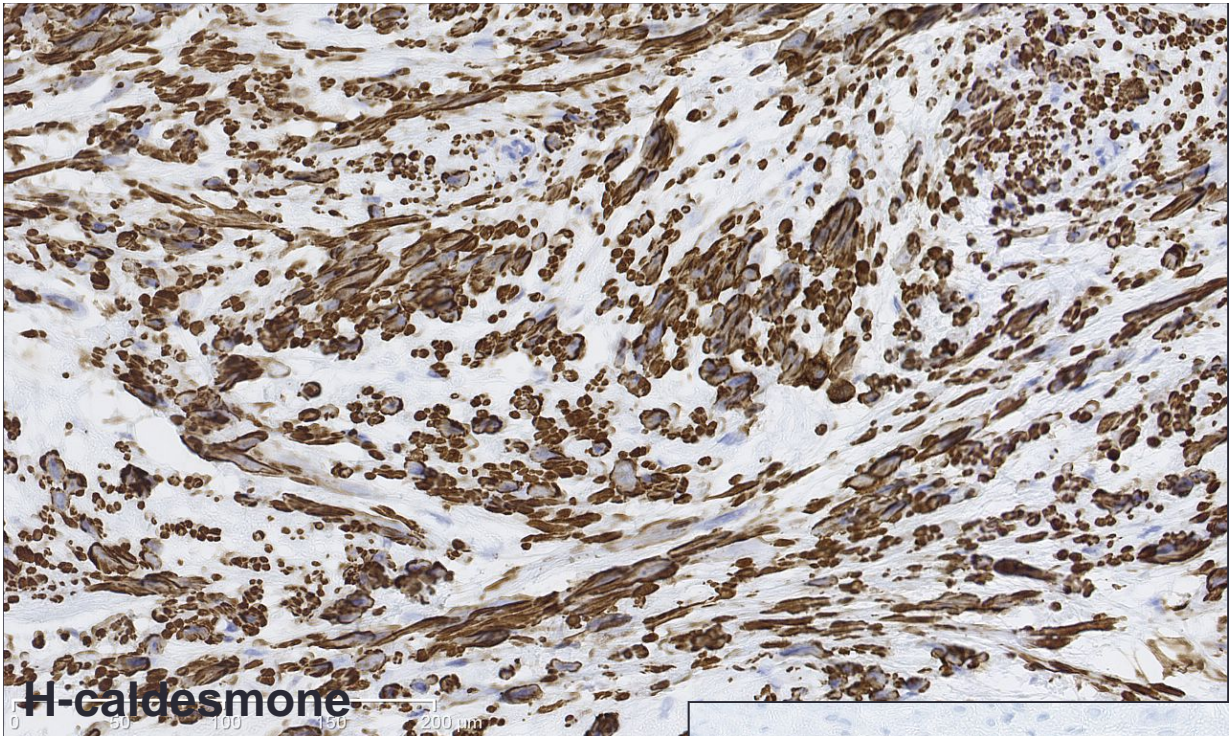




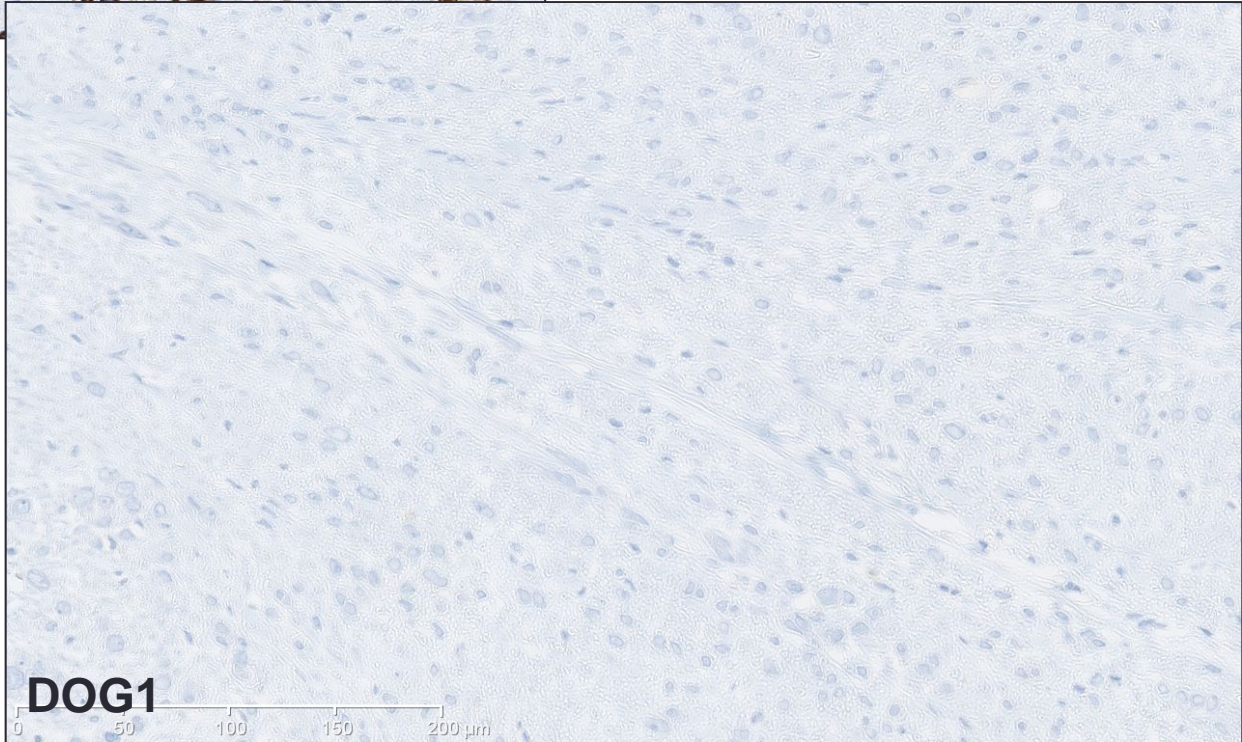


# Leiomyosarcome du tube digestif

- IHC
  - AML+, h-caldesmone+/-, desmine variable
  - CD117-, DOG1-, PS100-
  - CD34+/-
- Extension locale et métas à distance +++
- Pas de réponse aux TKI



**H-caldesmon**

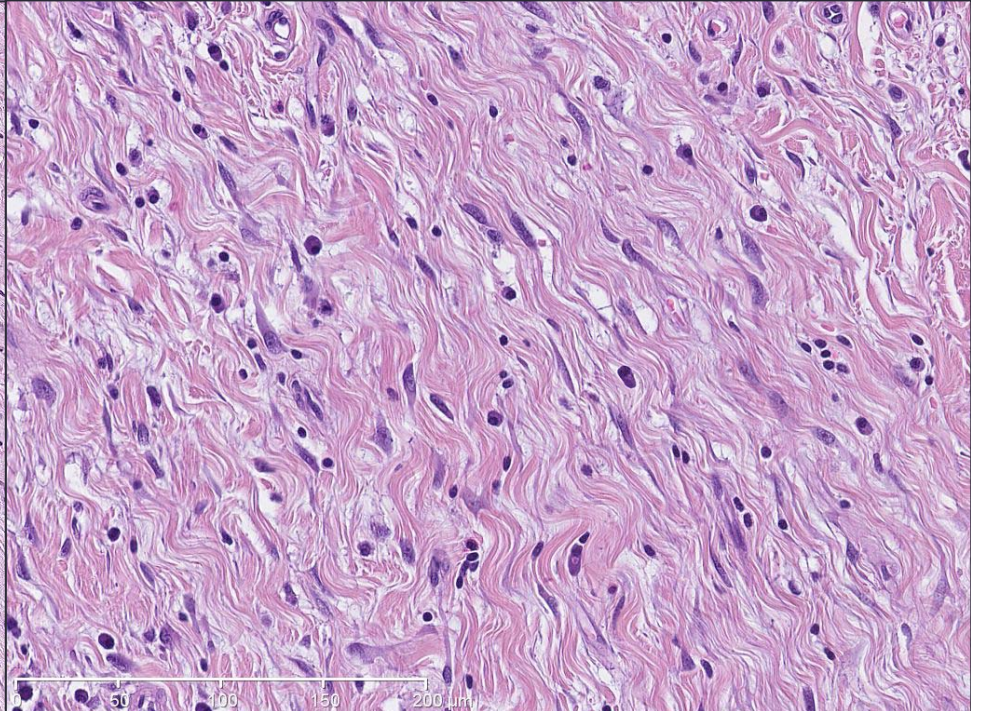
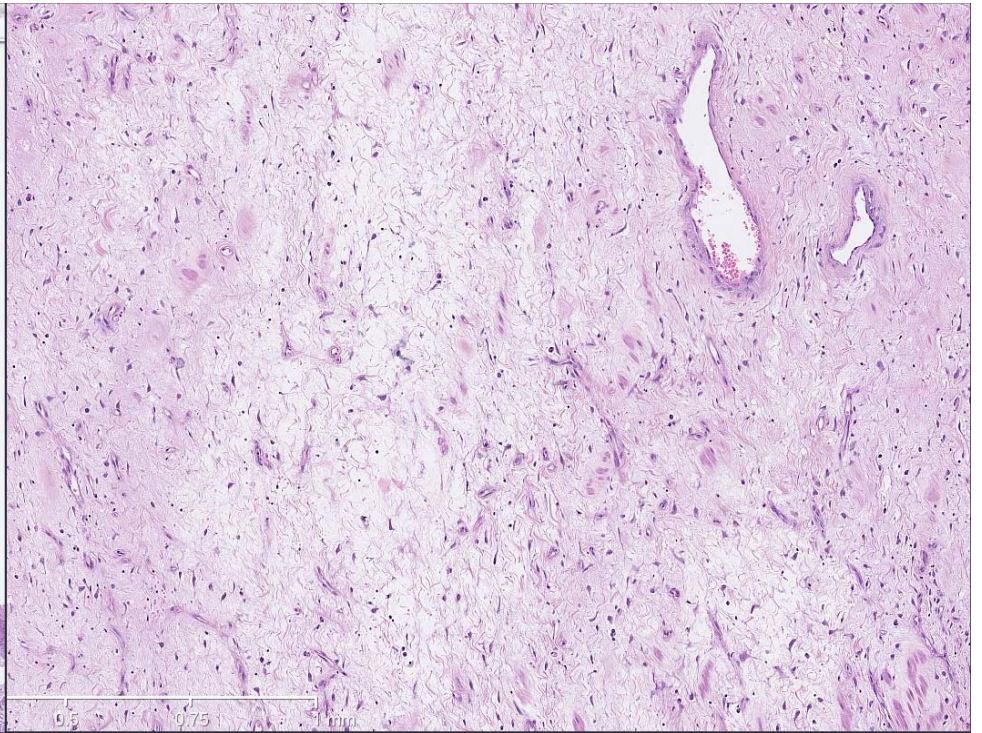


**DOG1**

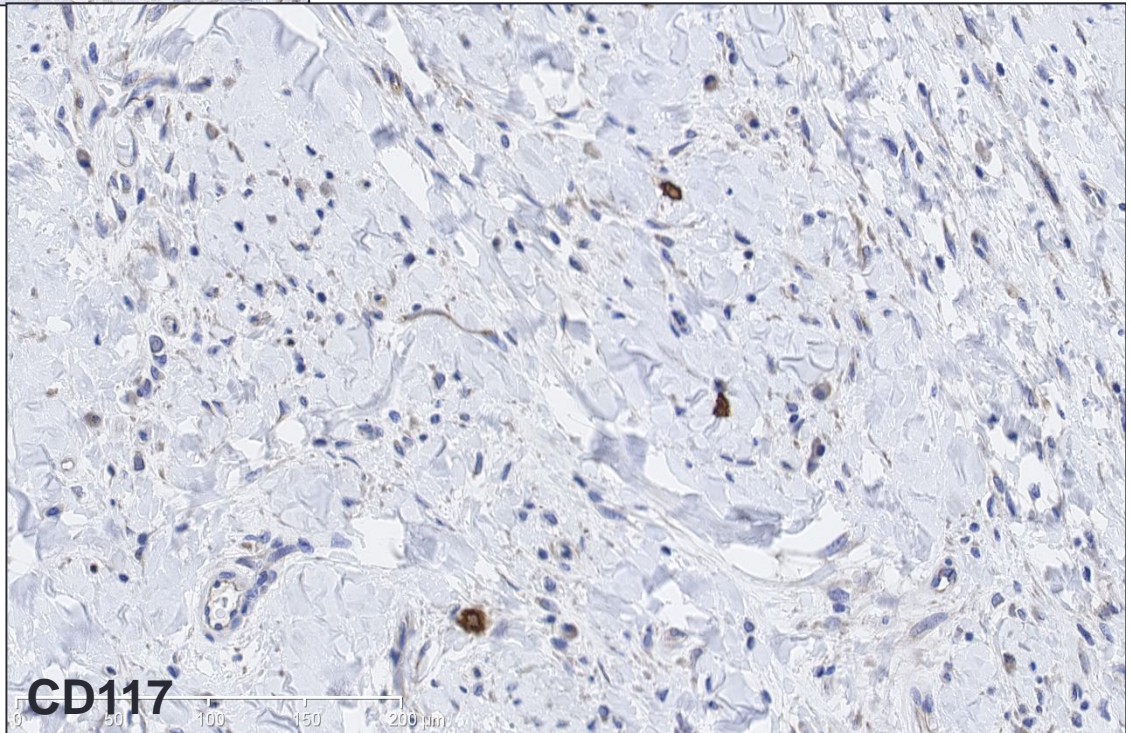
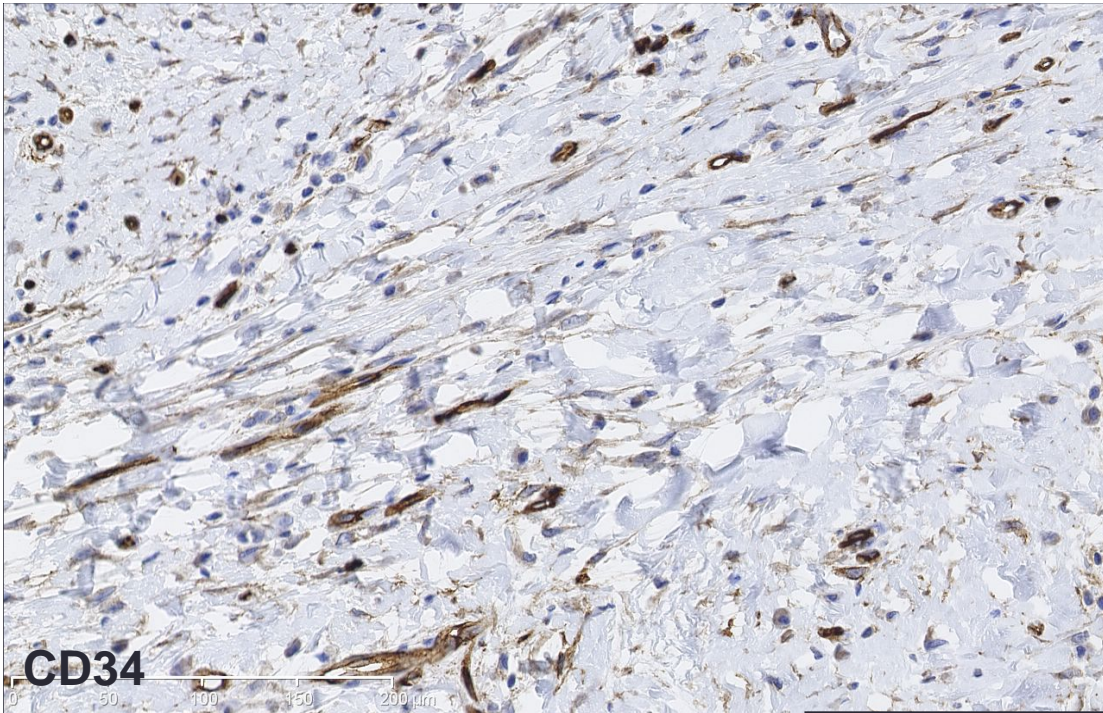
# Polype fibroïde inflammatoire

- À tout âge
- Antre gastrique > iléon (souvent invagination)
- Polypoïde ou intramural, ulcéré, mal limité
- Parfois multiple
- Histo :
  - Cellules fusiformes et/ou étoilées d'allure bénigne, fond lâche myxoïde,
  - Nombreuses cellules inflammatoires avec PN éosinophiles
  - Nombreux vaisseaux et fibrose concentrique « bulbe d'oignon »









# Polype fibroïde inflammatoire

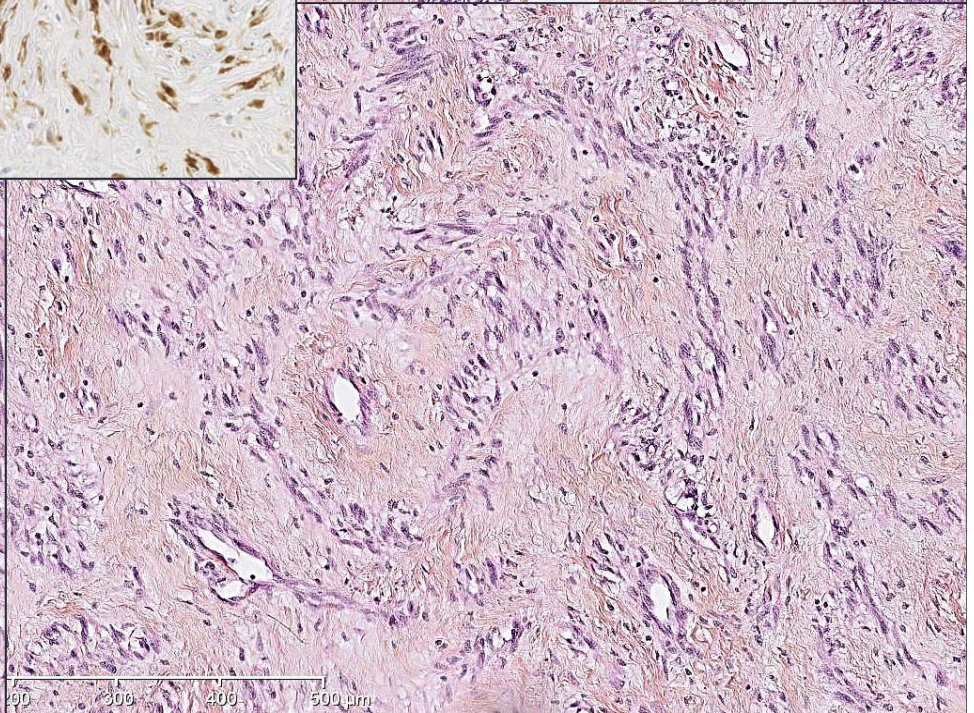
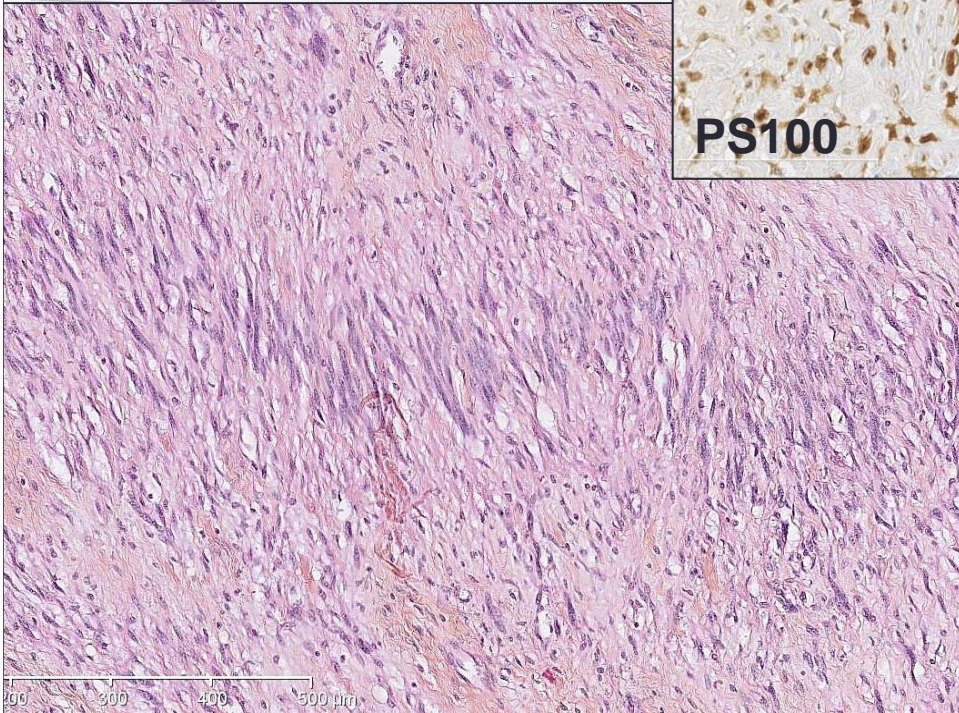
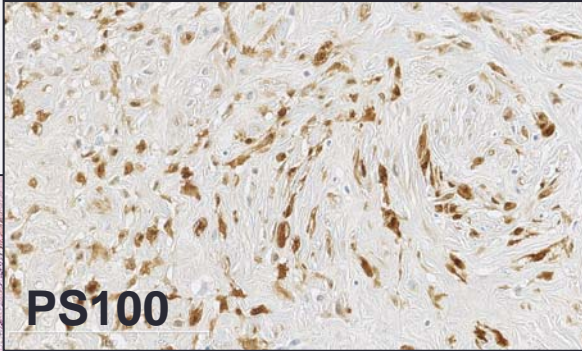
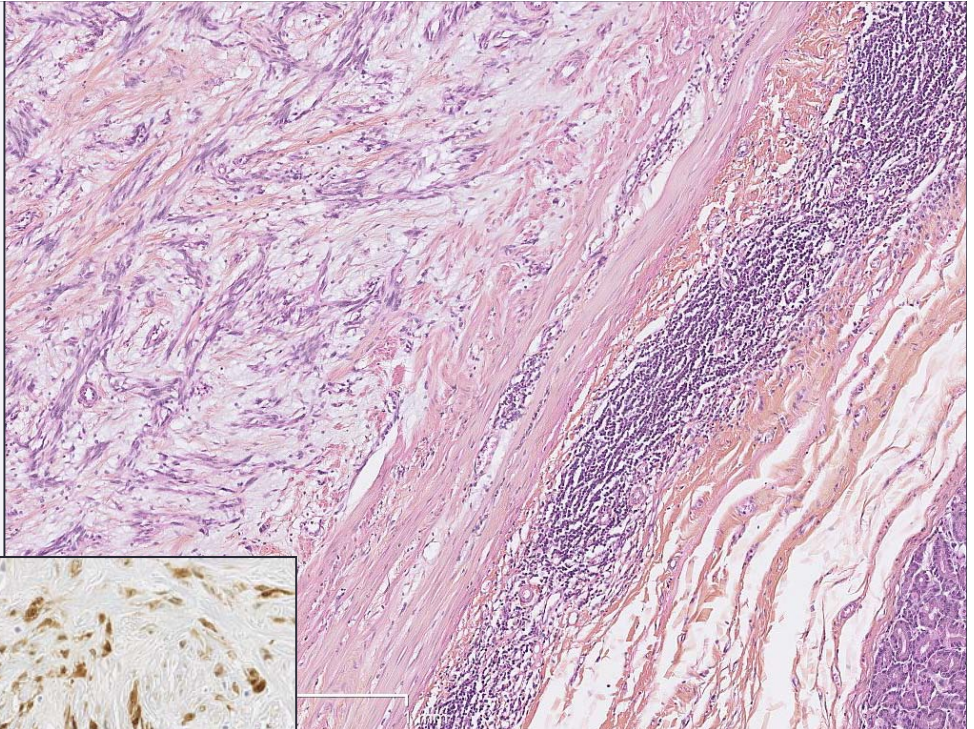
- IHC :
  - CD34+, AML+
  - CD117-, desmine-, PS100-
- Biologie moléculaire : mutations activatrices de PDGFRA
  - Estomac : exon 18
  - Grêle : exon 12
- Lésion tumorale ou réactionnelle ???



# Schwannome bénin

- Rare
- Siège surtout gastrique
- Prédominance féminine
- Histologie
  - Bien limité, non encapsulé
  - Entouré d'amas lymphoïdes
  - Cellules fusiformes, rarement palissades ou hyalinose vasculaire
  - Mitoses < 1/10 champs
- Variante : schwannome réticulaire microkystique
  - Non encapsulé, aspect aréolaire
  - Peut évoquer un adénocarcinome







# Schwannome bénin

- IHC :
  - PS100+ diffuse, GFAP+, CD34 + rare
  - CD117-, DOG1-, HMB45-
- Diagnostic différentiel
  - GIST
  - Localisation d'un mélanome
  - Sarcome à cellules claires gastrointestinal  
(translocation spécifique t(12;22))



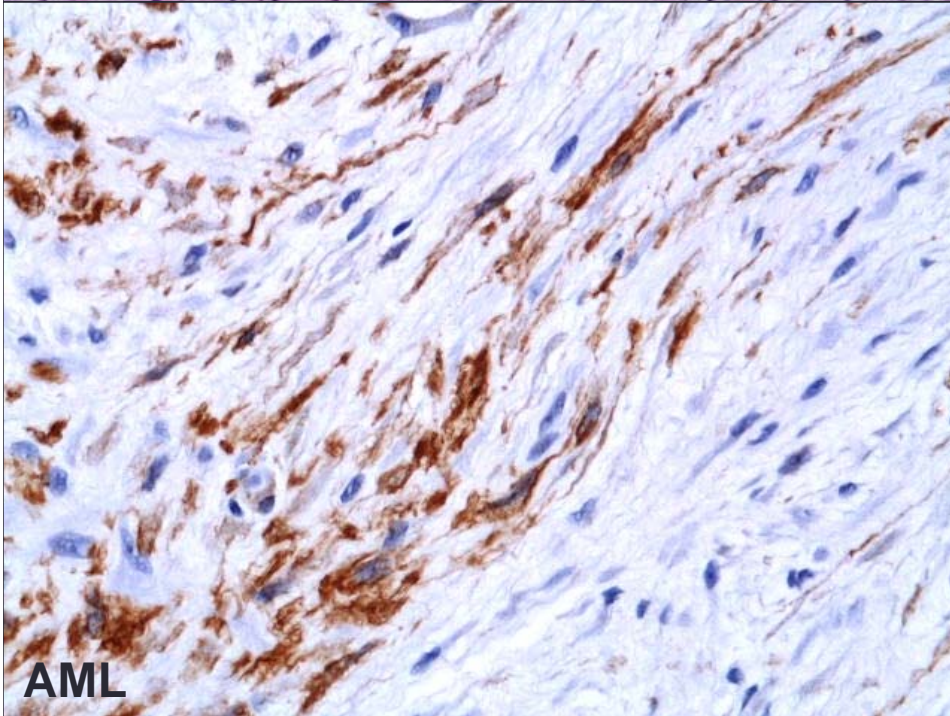
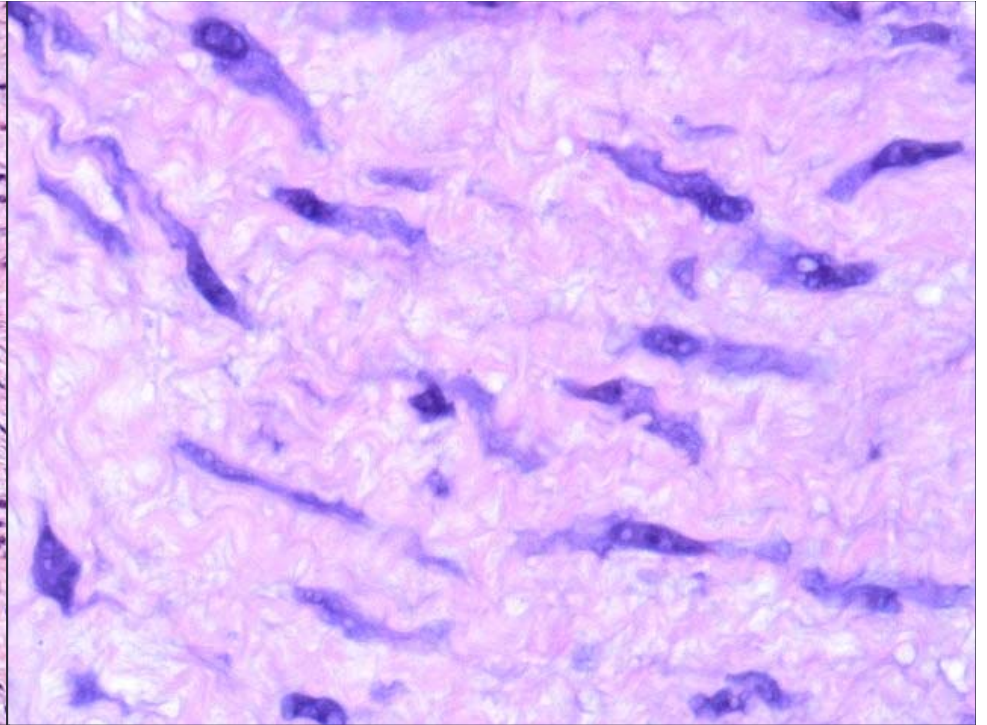
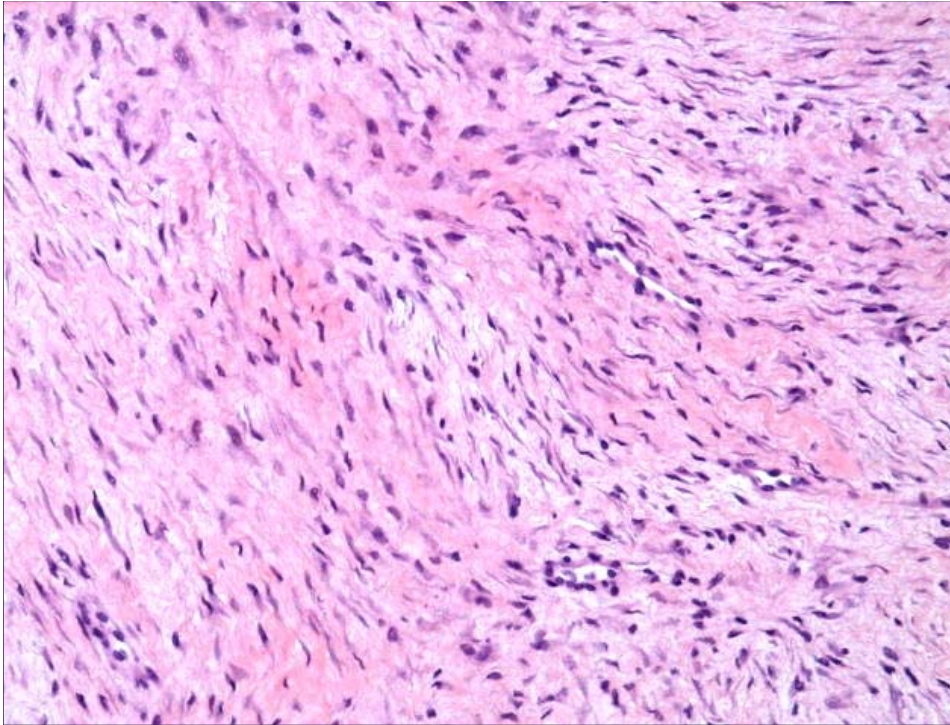
# Tumeurs intra-abdominales (non digestives)

- Tumeur desmoïde intra-abdominale
- Tumeur myofibroblastique inflammatoire
- Liposarcome bien différencié
- Liposarcome dédifférencié
- Pecome abdomino-pelvien
- Maladie sclérosante à IgG4
- ...

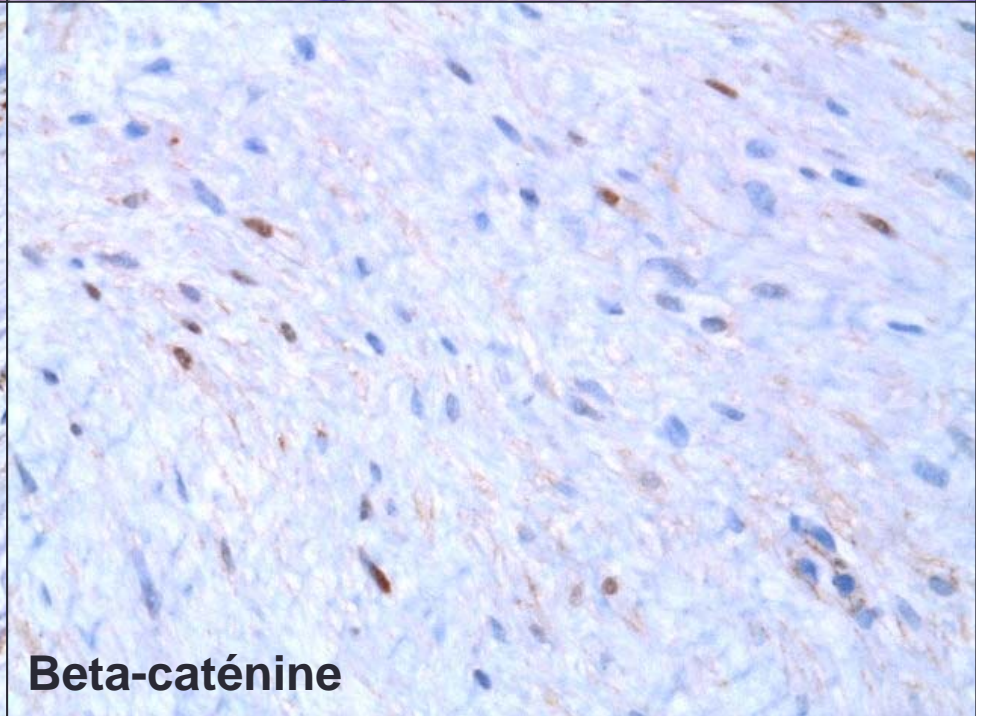
# Tumeur desmoïde intra-abdominale

- Fréquence
  - élevée mais les formes intra-abdominale sont les plus rares
- Adulte, avant 50 ans, 2 sexes
- Macro
  - Mal limitée, blanche, indurée, pas de nécrose
- Histologie
  - Cellules fusiformes régulières, pas d'atypies
  - Très rares mitoses
  - Fibres collagènes épaisses, orientation parallèle
  - Longs faisceaux (axe du muscle)
  - Infiltration du muscle strié et autres structures
  - Fentes vasculaires incurvées, espace clair





**AML**



**Beta-caténine**



# Tumeur desmoïde intra-abdominale

- IHC

- AML+, parfois desmine+ focale
- H-caldesmone-
- **CD117 parfois + focal** (pas de réponse à l'imatinib)
- CD34-
- Beta-caténine + nucléaire (difficile)

- Biologie moléculaire

- Mutation de l'exon 3 de la beta-caténine dans 70% des cas, touchant le gène CTNNB1
- Possible contexte de polypose colique familiale avec mutation du gène APC (mutuellement exclusive avec celle de CTNNB1).
  - Tumeur desmoïde après colectomie pour cancer
  - Explorer antécédents familiaux
  - Surtout chez l'enfant (proportion accrue de mutations APC)

# Tumeur desmoïde intra-abdominale

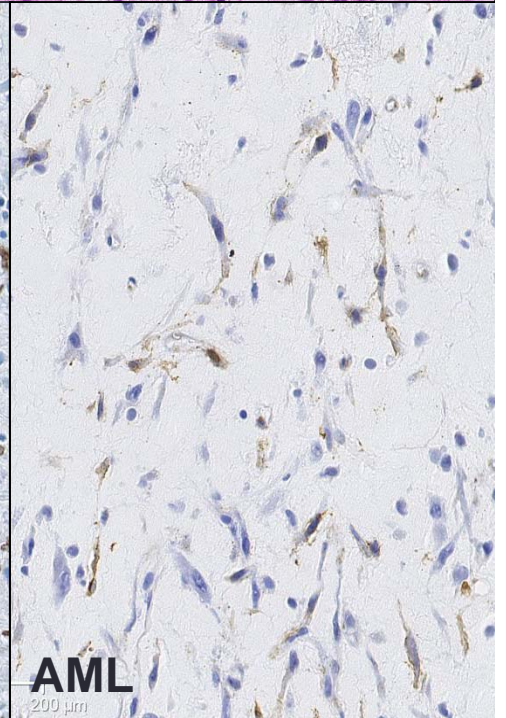
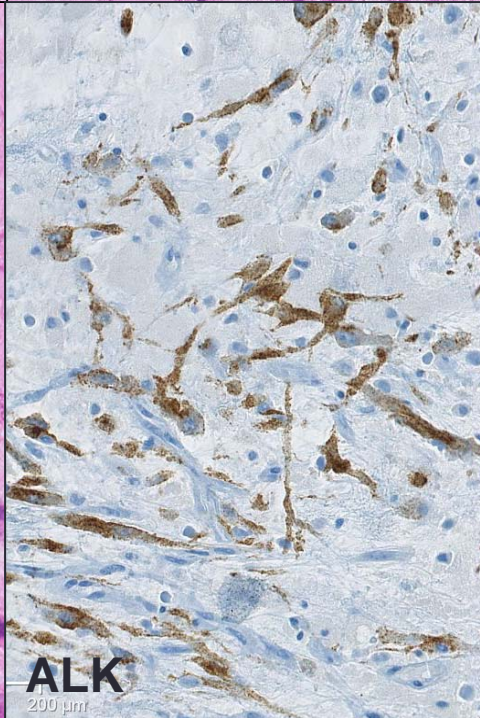
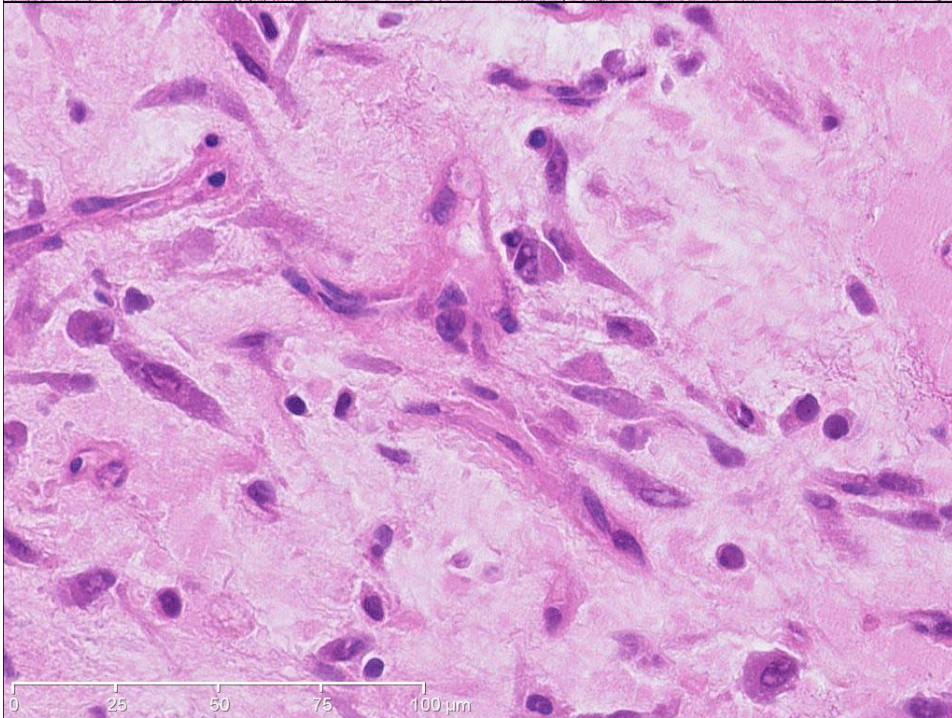
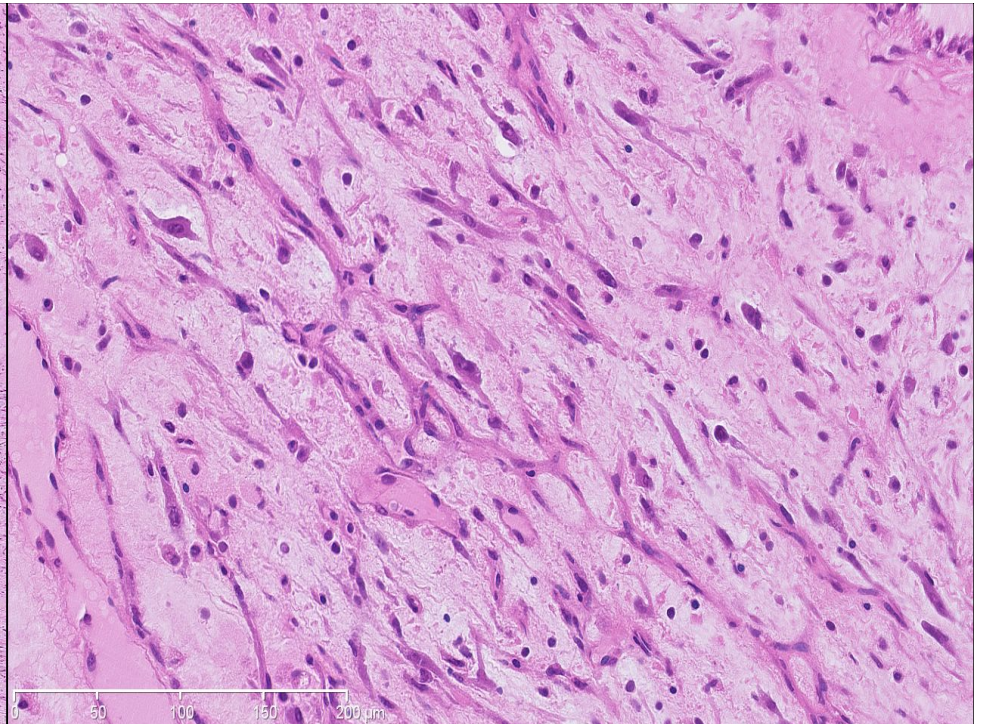
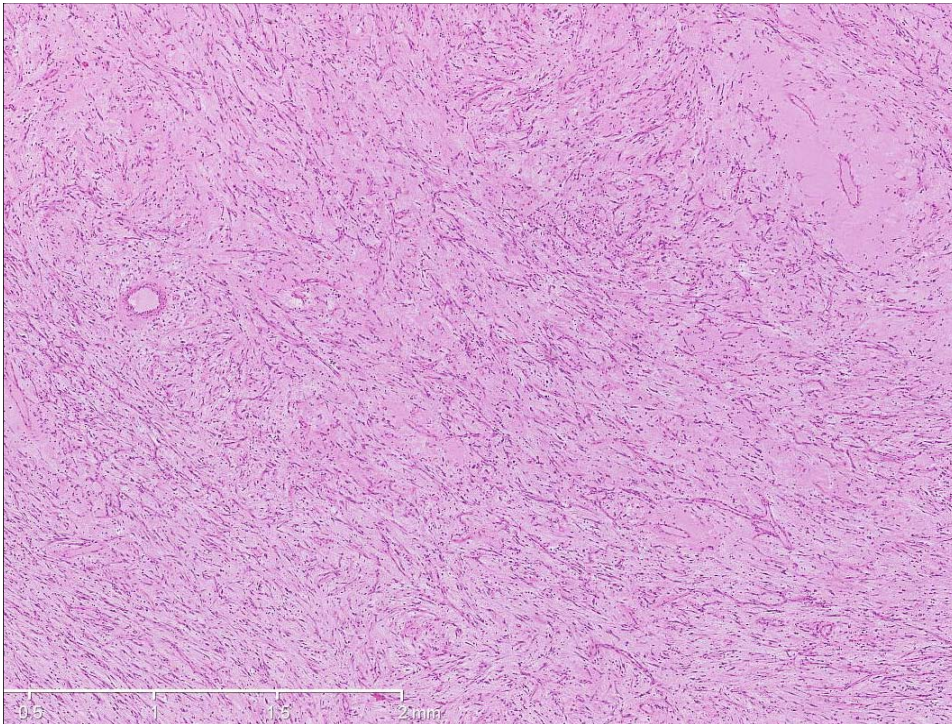
- Diagnostic différentiel
  - GIST
  - Foyer de fibrose cicatricielle (chez un patient opéré antérieurement)
  - Extension d'un liposarcome bien différencié sclérosant du rétropéritoine
  - Maladie sclérosante à IgG4



# Tumeur myofibroblastique inflammatoire (IMT)

- Enfant, et aussi à tout âge
- Siège intra-abdominal ou thoracique
- Taille moyenne 6 cm
- Histologie :
  - Cellules fusiformes, myofibroblastes et fibroblastes sur un fond lâche, myxoïde
  - Pléomorphisme modéré, quelques mitoses
  - Cellules pseudoganglionnaires 50% des cas
  - Infiltrat inflammatoire +++ : lymphocytes, plasmocytes, PN neutro et éosino







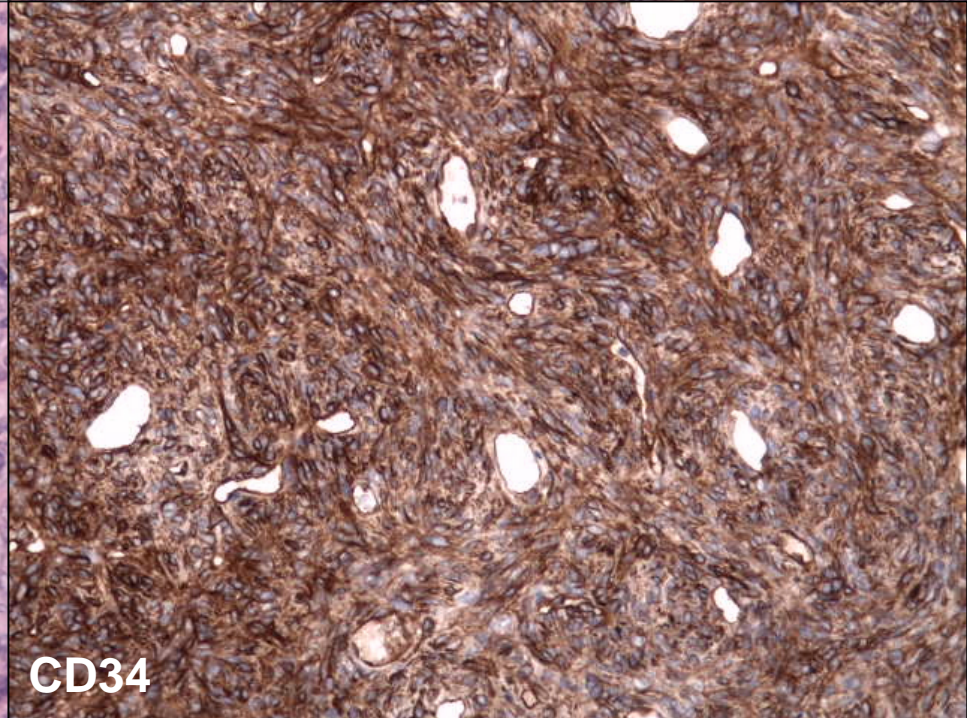
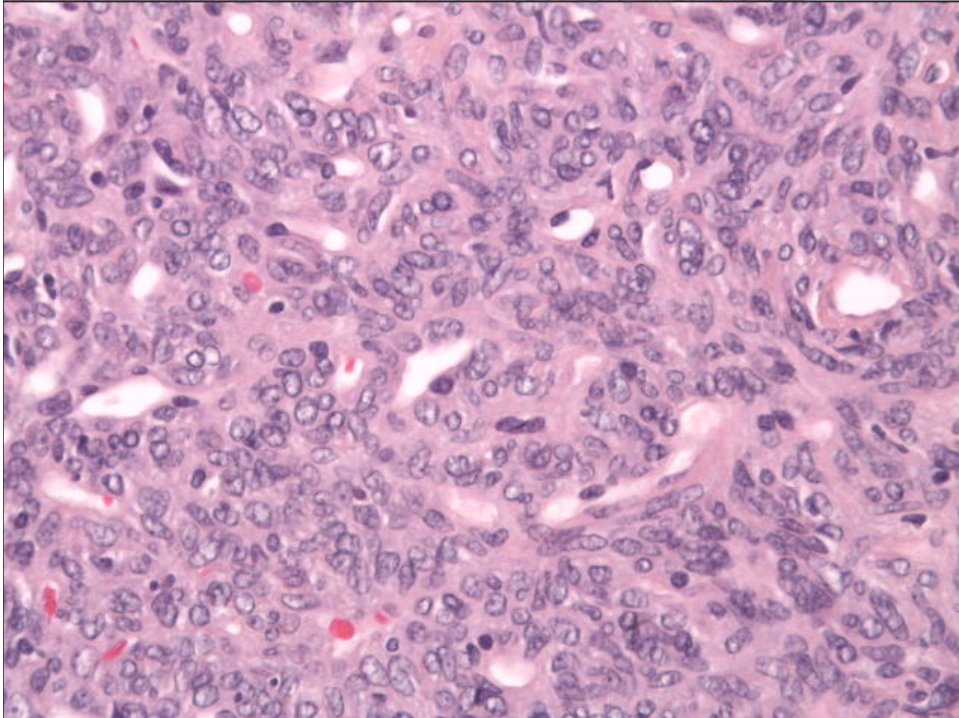
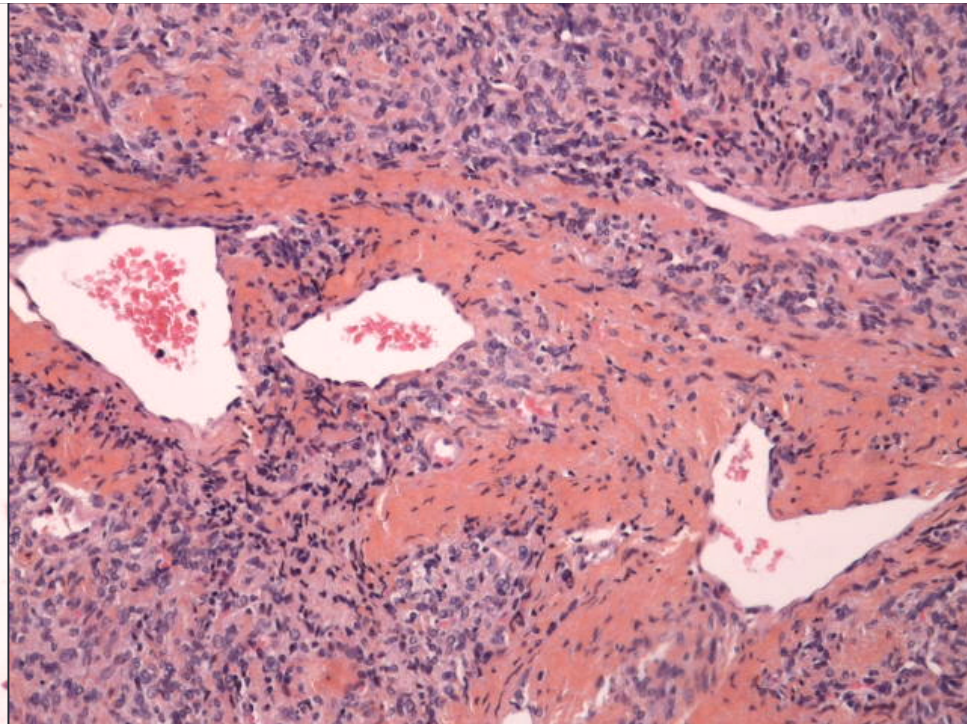
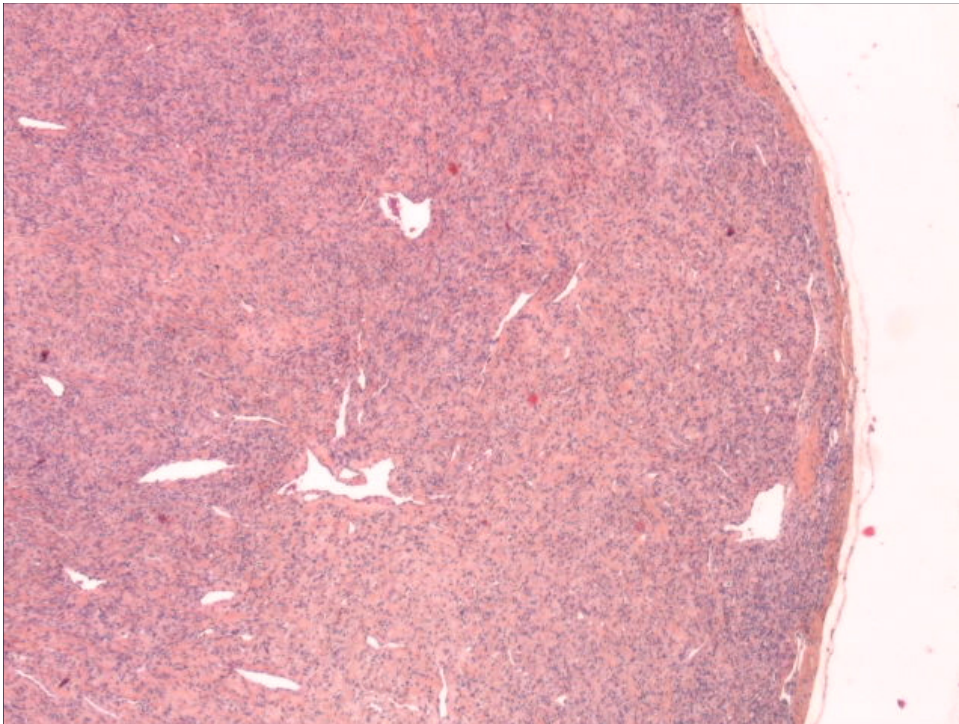
# Tumeur myofibroblastique inflammatoire (IMT)

- IHC :
  - AML+
  - Cytokératine souvent +
  - ALK+ cytoplasmique +/- nucléaire
- FISH
  - Réarrangement de ALK
    - Présent dans IMT
    - Absent dans GIST et autres tumeurs myofibroblastiques
    - Peut être + dans rhabdomyosarcomes et MPNST
- Evolution
  - Localisations abdominales : 25% de récives
  - Thérapie ciblée : crizotinib ?

# Tumeur fibreuse solitaire

- Tumeur ubiquitaire qui peut se développer dans le mésentère (initialement décrite dans la plèvre)
- Tumeur limitée, souvent non encapsulée
- Histologie :
  - Cellules fusiformes courtes, noyaux sans hyperchromatisme, polymorphisme très discret
  - Vascularisation hémangiopéricytaire gros vaisseaux souvent hyalinisés
- IHC
  - CD34+, CD99+ (peu spécifique)
  - CD117-, DOG1-





CD34



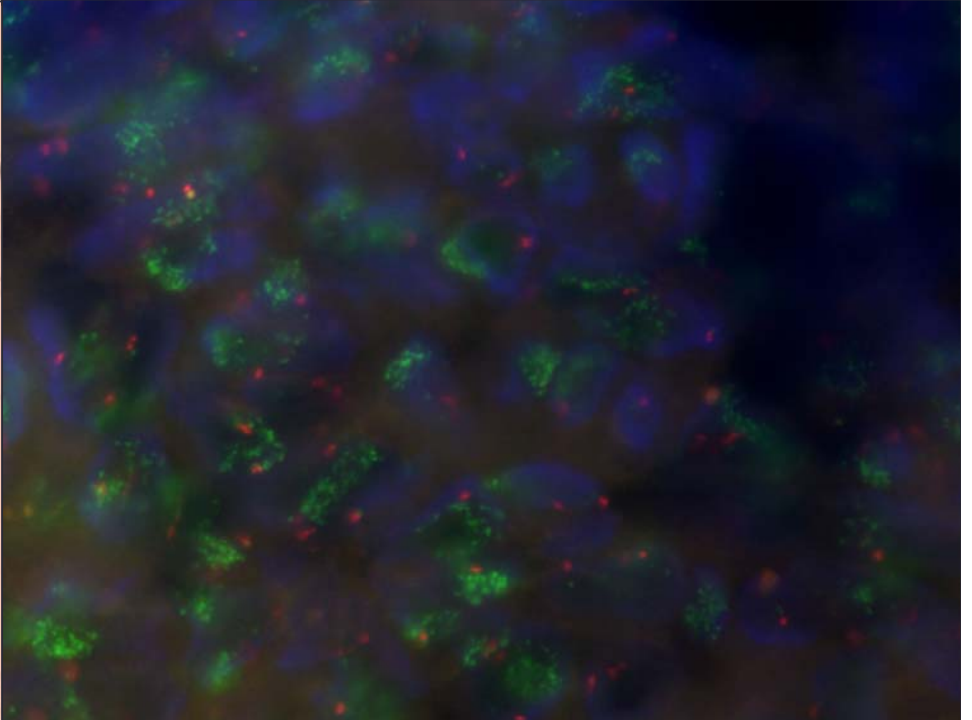
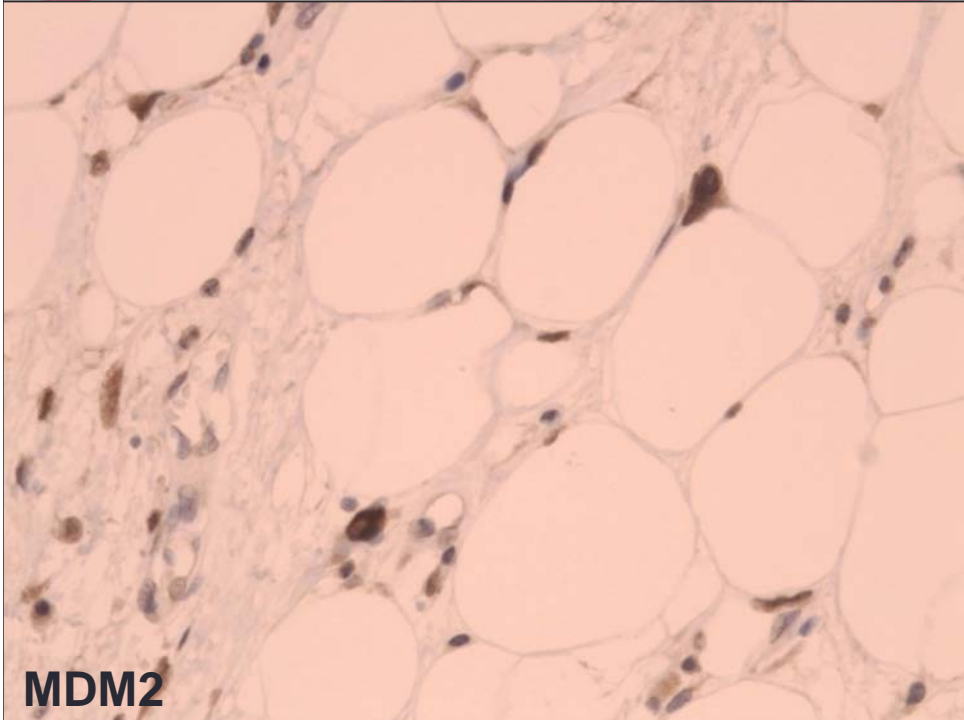
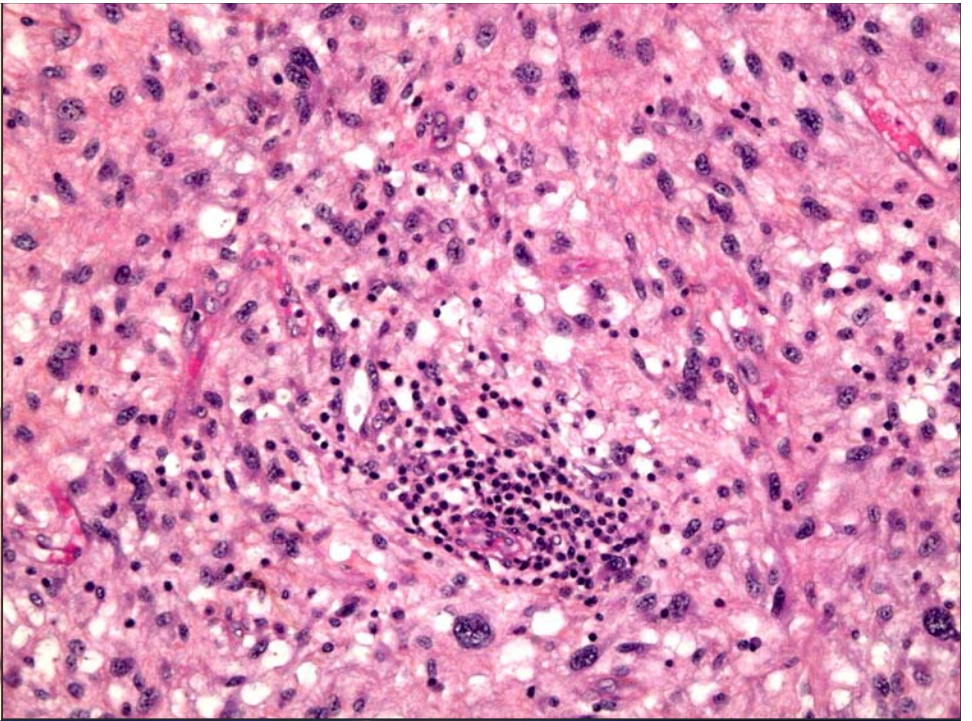
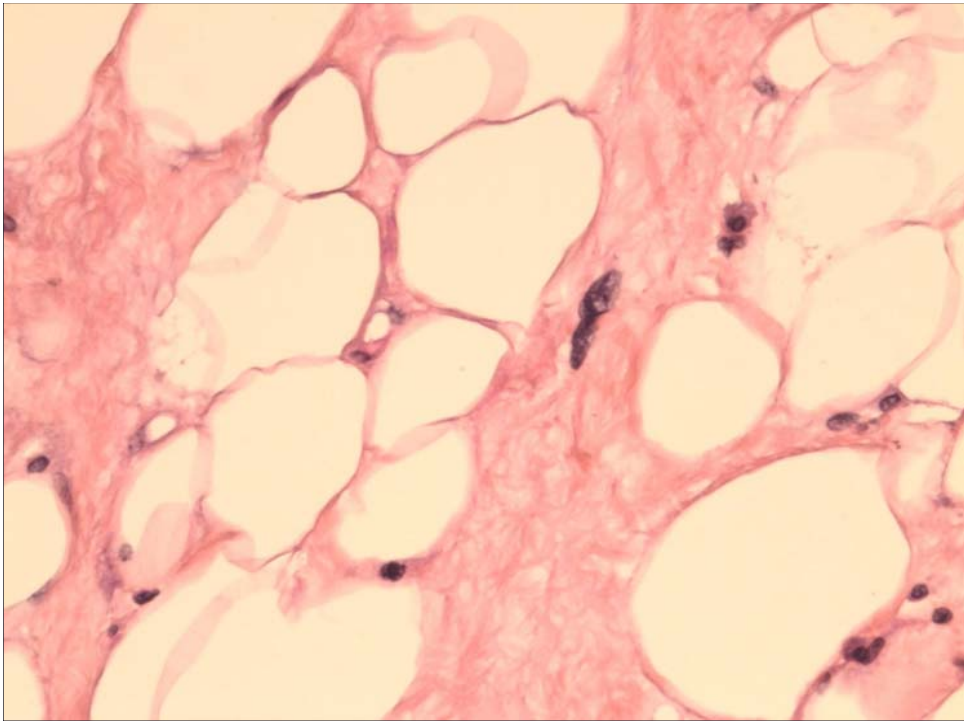
# Tumeur fibreuse solitaire

- Pronostic
  - Récidive locale possible même en l'absence de mitoses
  - Tumeurs potentiellement malignes si
    - Grande taille > 15 cm
    - > 4 mitoses/10 champs
    - Foyers de nécrose
  - Survenue d'un sarcome de haut grade = dédifférenciation



# Liposarcome bien différencié sclérosant

- Après 50 ans
- Rétropéritoine, mésos
- Peut atteindre un volume considérable
- Peut se dédifférencier en sarcome de haut grade avec potentiel métastatique
- IHC : MDM2 et CDK4
- FISH : amplification de MDM2



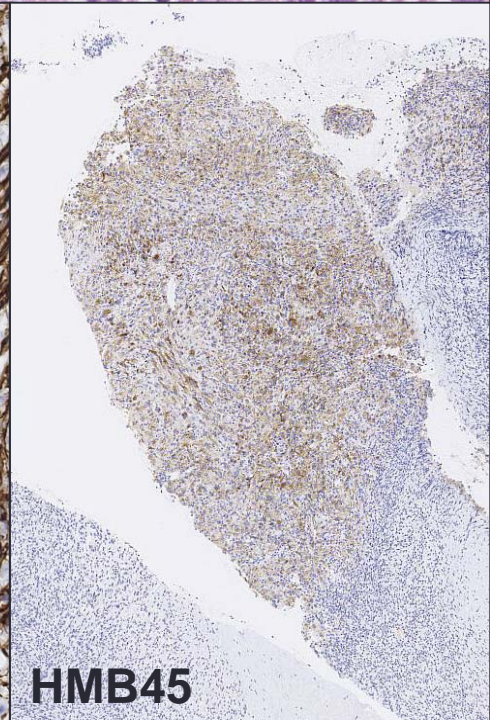
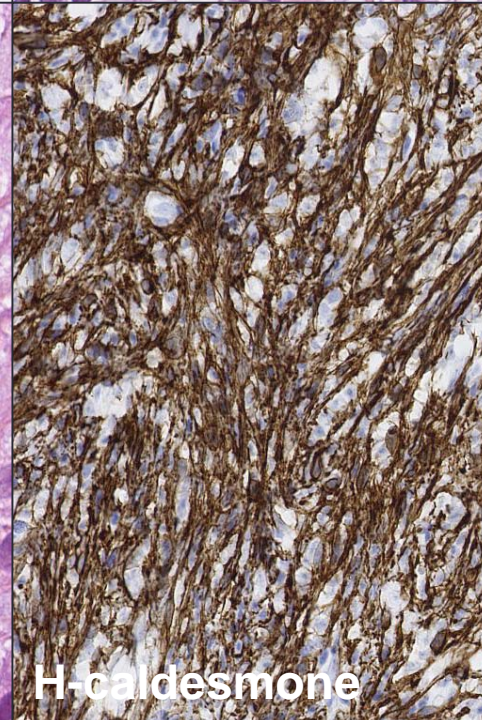
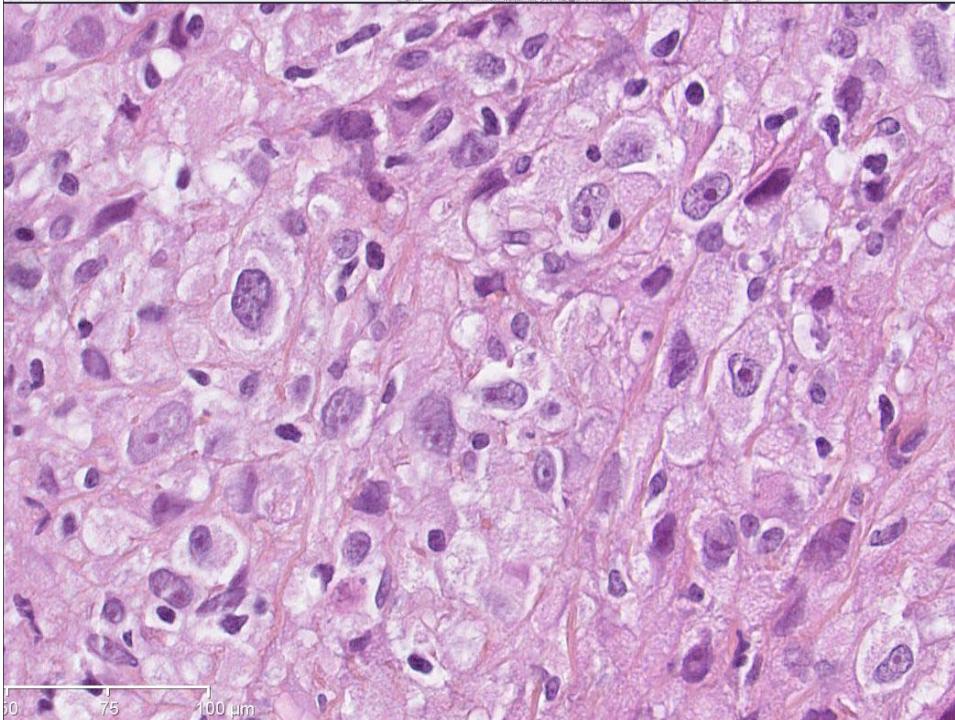
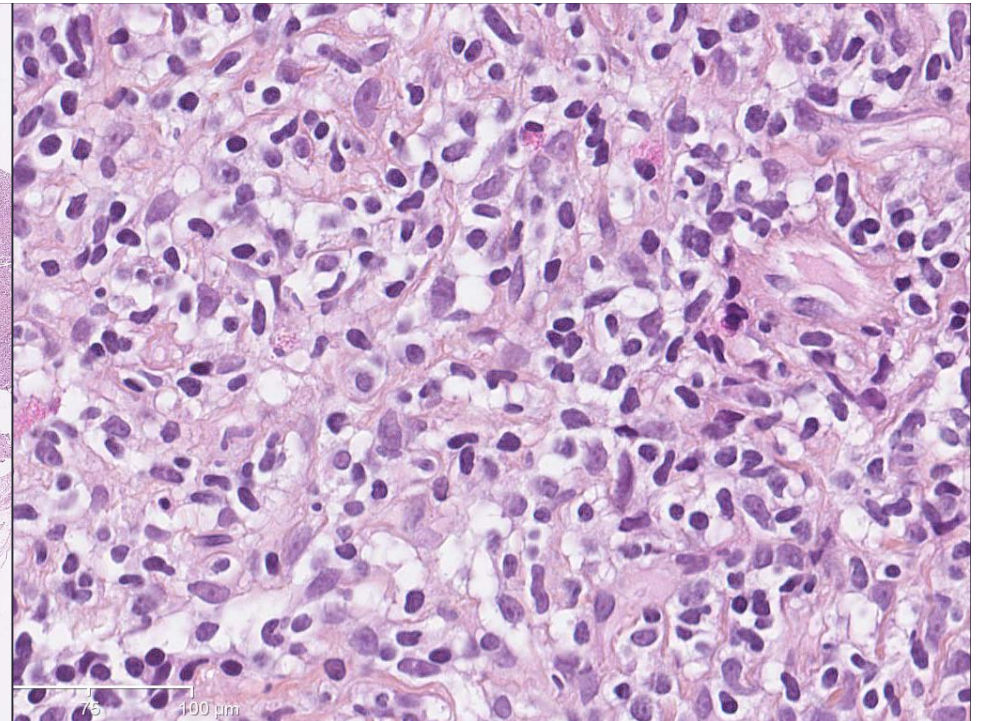
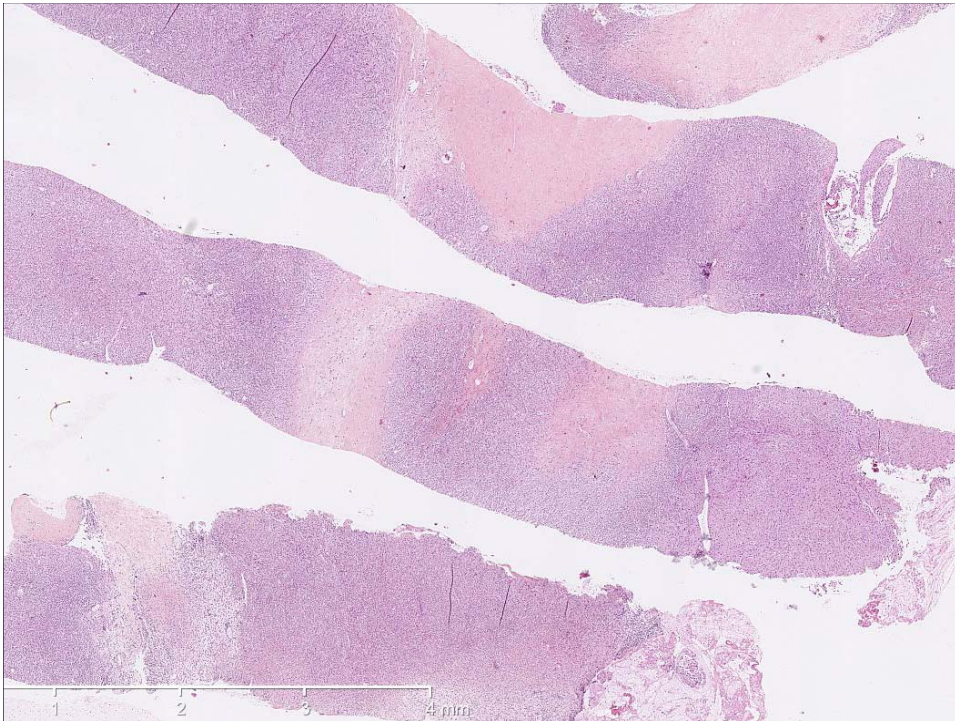
MDM2



# Sarcome abdomino-pelvien des PEC

- Tumeur constituée de « cellules périvasculaires épithélioïdes » : double immunomarquage musculaire lisse et mélanocytaire.
- Fait partie des PEComes avec l'angiomyolipome, la tumeur sucre du poumon, la lymphangiomyomatose...
- Association éventuelle à la sclérose tubéreuse
- femmes jeunes
- Histologie
  - Cellules polygonales ou fusiformes contenant du glycogène
- IHC
  - Actine, h-caldesmone
  - HMB45, melanA, PS100 (30%)
  - Rarement cytokeratine+







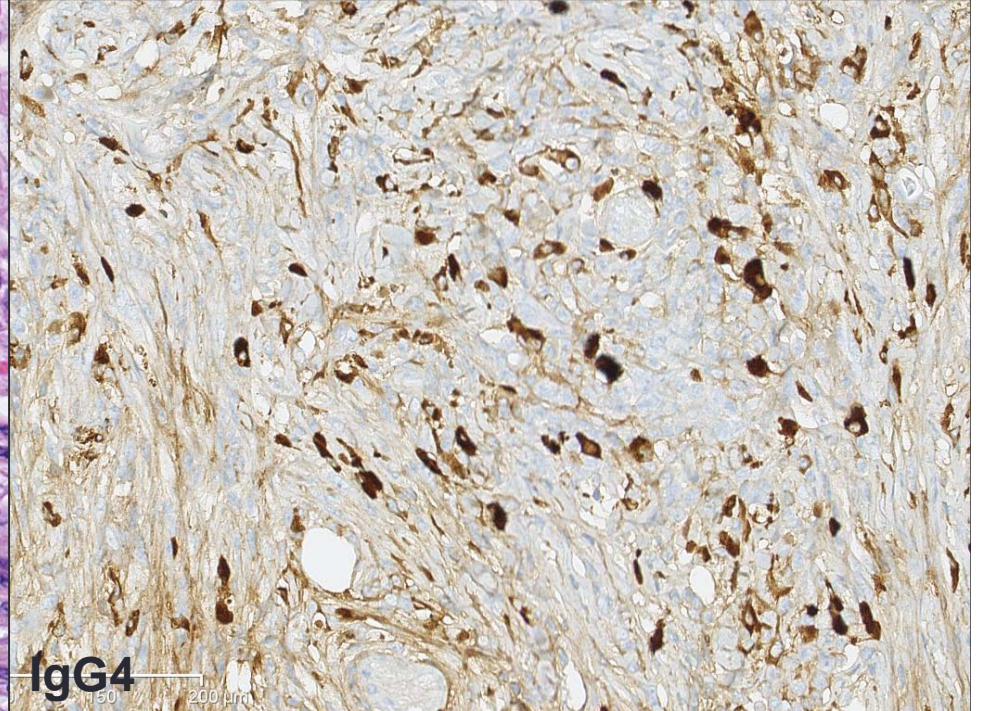
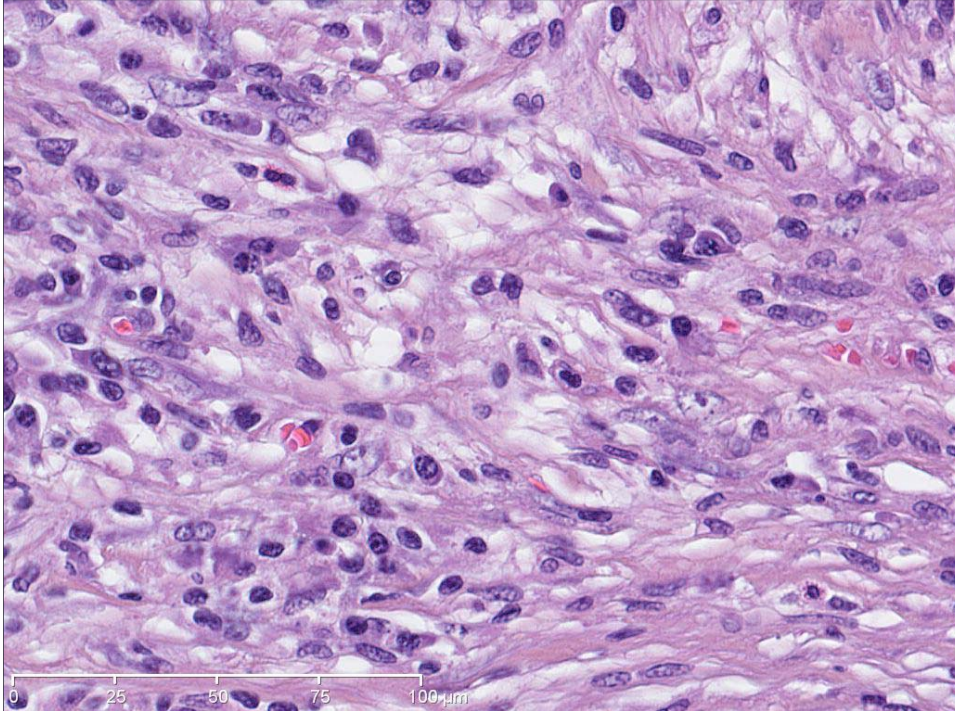
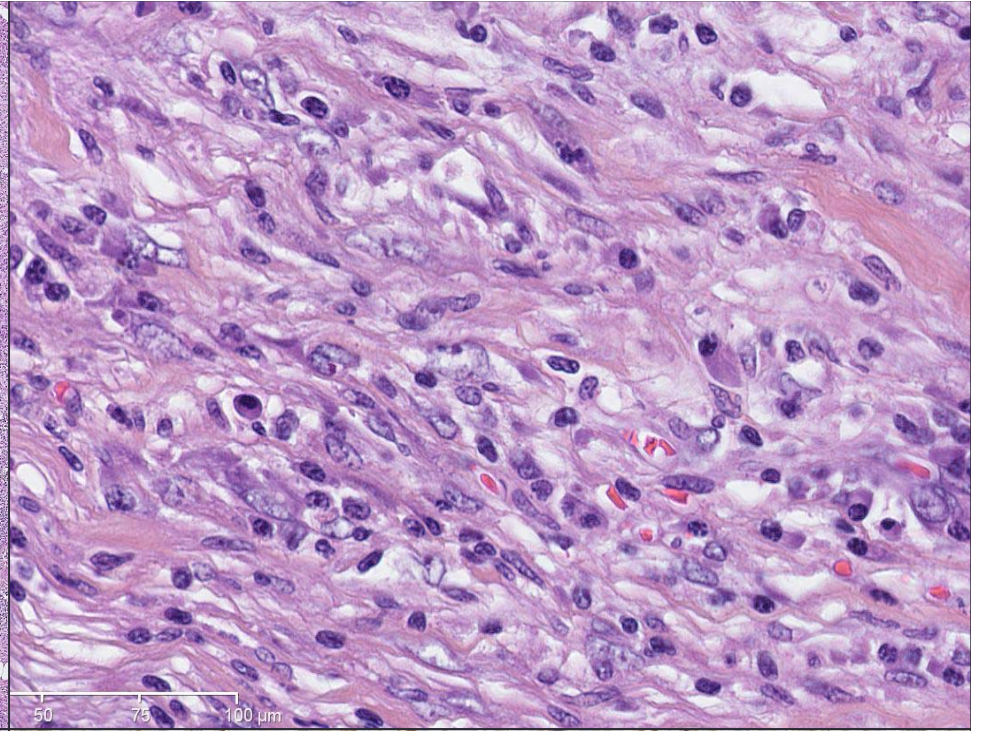
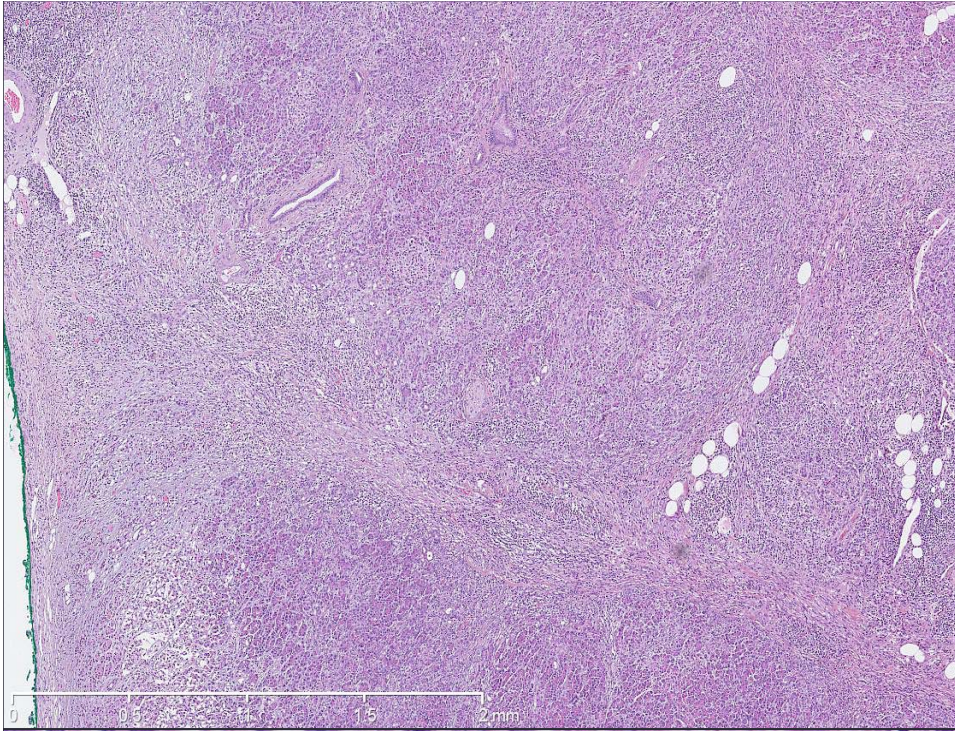
# Sarcome abdomino-pelvien des PEC

- Pronostic
  - Taille >8cm, noyaux de haut grade, cellularité, mitoses, nécrose, invasion vasculaire...
- Biologie moléculaire
  - Altérations des gènes TSC1 et TSC2 qui forment le complexe TSC, intervenant dans des voies de signalisation (complexe m-TOR).
  - Des réponses cliniques ont été obtenues par les inhibiteurs de m-TOR
- Diagnostic différentiel avec TOUT
  - GIST, mélanome, sarcome à cellules claires, tumeurs musculaires lisses, rhabdomyosarcome, myoépithéliome, liposarcomes...

# Maladie sclérosante à IgG4

- Après 50 ans
- Prédominance masculine
- Élévation de l'IgG4 sérique, auto-anticorps
- Masses pseudumorales indolentes dans le pancréas, les voies biliaires (ictère), le rétropéritoine
- Peut atteindre tous les tissus : glandes salivaires, orbite, ganglions lymphatiques, médiastin
- Histologie :
  - Sclérose et atrophie parenchymateuse
  - Infiltration lymphoplasmocytaire (IgG4), follicules lymphoïdes
  - Lésions de phlébite oblitérante
- Très sensible à la corticothérapie, mais récurrences ++



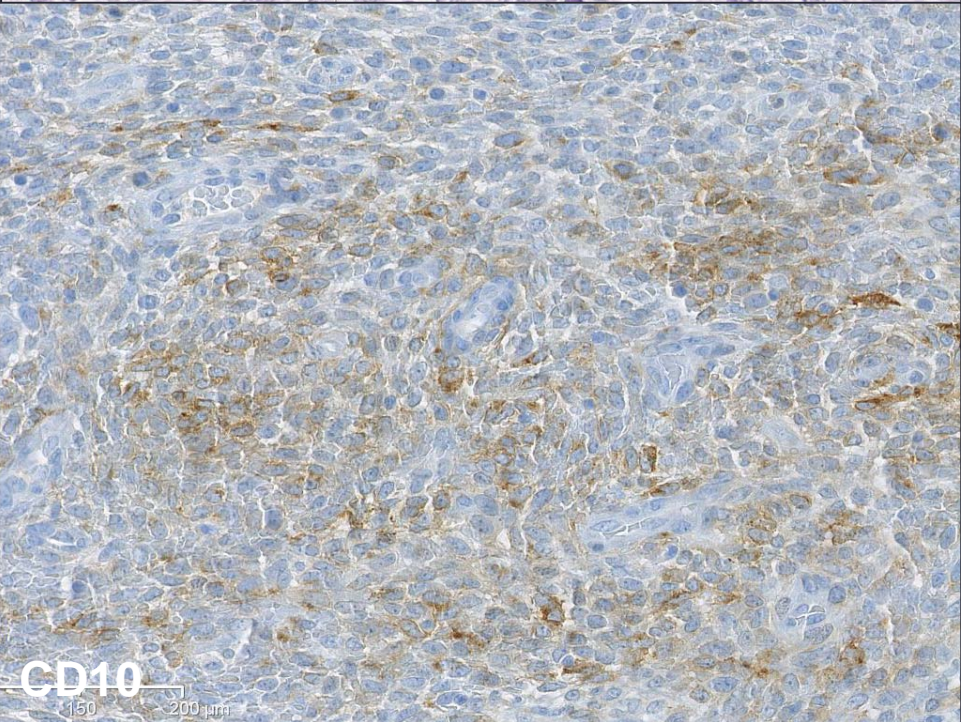
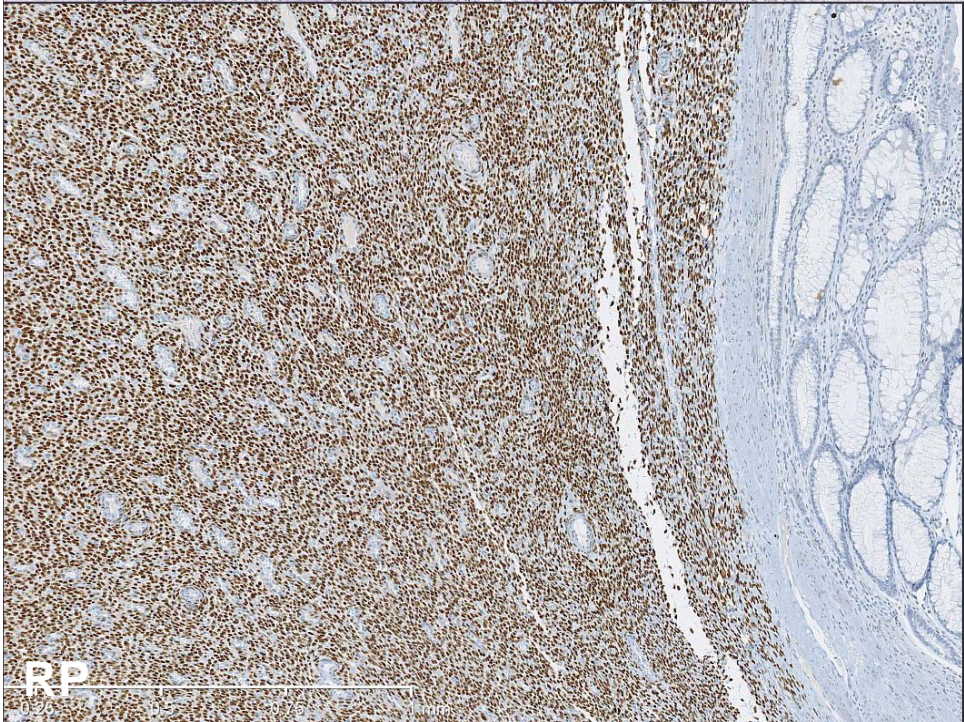
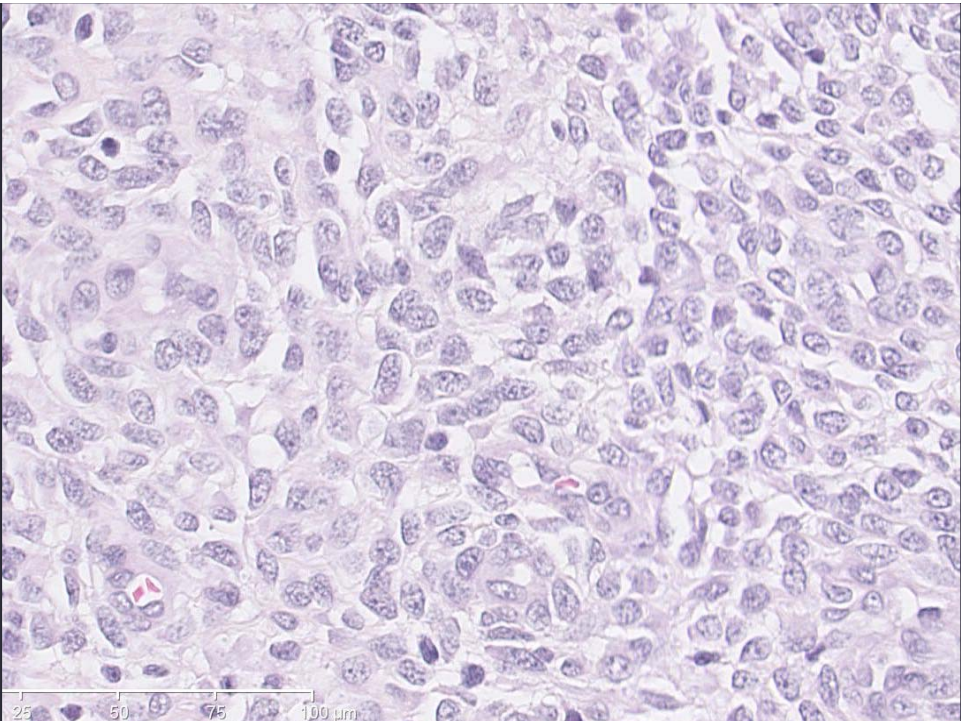
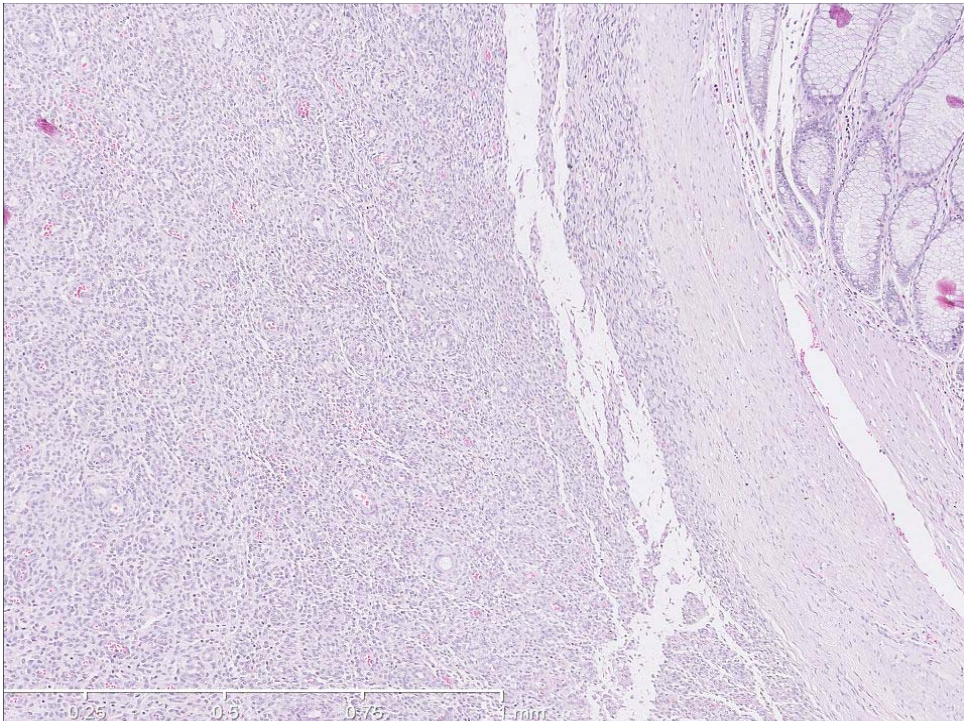




# Sarcome du stroma endométrial

- Localisation pelvienne, colique, souvent récurrence tumorale après une hystérectomie (interrogatoire)
- Histologie
  - Petites cellules très monomorphes, cytoplasme peu abondant, noyau ovalaire, rares mitoses (<3/10 champs), nombreux bouquets d'artéριοles
- IHC
  - CD10, RE et RP, souvent AML focale et même h-caldesmone et desmine
- Evolution et traitement
  - Récidives et métastases tardives
  - Progestatifs à haute dose et anti-aromatases
- Réarrangement inconstant de JAZF1 lié à t(7.17)







# Conclusion

- Catalogue tumoral très hétéroclite
- Diagnostics souvent difficiles nécessitant une IHC performante et parfois un recours à la biologie moléculaire
- L'existence d'une thérapie ciblée implique une certitude diagnostique
- Et de toute façon le traitement est de plus en plus souvent « à la carte »
- L'enjeu économique est important



